

ФАКУЛЬТЕТСКАЯ ПЕДИАТРИЯ
шпаргалка

СОДЕРЖАНИЕ

1. Виды диатезов	1аб	X 42. Острый панкреатит	42аб
2. Экссудативно-катаральный диатез	2аб	43. Диагностика и лечение острого панкреатита	43аб
3. Лимфатический диатез	3аб	44. Хронический панкреатит	44аб
4. Нервно-артрический диатез	4аб	45. Диагностика и лечение хронического панкреатита	45аб
5. Рахит	5аб	46. Классификация болезней суставов	46аб
6. Гипотрофии	6аб	47. Ювенильный ревматоидный артрит	47аб
7. Недостаточность витамина А	7аб	48. Реактивный артрит	48аб
8. Недостаточность витамина В ₁	8аб	49. Наследственные болезни обмена веществ	49аб
9. Недостаточность витаминов В ₂ и В ₆	9аб	50. Болезни обмена аминокислот. Фенилкетонурия	50аб
10. Недостаточность никотиновой кислоты	10аб	51. Гистидинемия, аргинемия, болезнь Хартнупа	51аб
11. Недостаточность витаминов С, D, К	11аб	52. Гликогенозы	52аб
12. Открытый артериальный (Баталлов) проток	12аб	53. Болезни обмена липидов	53аб
13. Дефект межжелудочковой перегородки	13аб	54. Пороки развития бронхолегочной системы	54аб
14. Дефект межпредсердной перегородки	14аб	55. Классификация ХОЗЛ у детей	55аб
15. Стеноз легочной артерии и тетрада Фалло	15аб	56. Врожденные и наследственные заболевания легких	56аб
16. Стеноз и коарктация аорты	16аб		
17. Инфекционный эндокардит	17аб		
18. Диагностика и лечение инфекционного эндокардита	18аб		
19. Классификация и клиника миокардита	19аб		
20. Диагностика и лечение миокардита	20аб		
21. Острый бронхит	21аб		
22. Хронический бронхит	22аб		
23. Диагностика и лечение хронического бронхита	23аб		
24. Пневмония	24аб		
25. Диагностика и лечение пневмонии	25аб		
26. Бронхиальная астма	26аб		
27. Лечение бронхиальной астмы	27аб		
28. Дыхательная недостаточность	28аб		
29. Диагностика и лечение дыхательной недостаточности	29аб		
30. Острый пиелонефрит	30аб		
31. Хронический пиелонефрит	31аб		
32. Острый гломерулонефрит	32аб		
33. Хронический гломерулонефрит	33аб		
34. Наследственный почечный диабет	34аб		
35. Наследственный нефрит	35аб		
36. Первичная и вторичная гипероксалурия	36аб		
37. Хронический гастродуоденит	37аб		
38. Диагностика и лечение хронического гастродуоденита	38аб		
39. Язвенная болезнь	39аб		
40. Дискинезии желчевыводящих путей	40аб		
41. Хронический холецистит	41аб		

1a**1. Виды диатезов**

Конституция — это совокупность относительно устойчивых морфологических и функциональных свойств человека, обусловленная наследственностью, возрастом и длительным интенсивными воздействиями окружающей среды, определяющая функциональные возможности и реактивность организма.

Диатез — это генетически детерминированная особенность организма, определяющая своеобразие его адаптивных реакций и пред-располагающая к определенной группе заболеваний. Диатез не заболевание, а предрасположенность, которая при определенных условиях внешней среды может трансформироваться в болезнь.

Аллергический диатез — аномалия конституции, характеризуется предрасположенностью организма к аллергическим реакциям и воспалительным заболеваниям. Аллергический диатез является распространенной аномалией конституции. Выявляется аллергический диатез в возрасте 3—6 месяцев и сохраняется в течение 1—2 лет и у большей части детей в дальнейшем исчезает. Выделяют следующие виды аллергического диатеза по И. М. Воронцову: атопический диатез, аутоиммунный, инфекционно-аллергический.

Атопический диатез — диатез, проявляющийся избыточным синтезом иммуноглобулина Е, увеличением количества Т-хелперов, дисбалансом продукции интерлейкинов, дефицитом общего и секреторного иммуноглобулина А, недостаточностью фагоцитарной активности нейтрофилов и макрофагов. При этом в анамнезе у родителей ребенка присутствуют положительные аллергологические данные по материнской и отцовской линии.

2a**2. Экссудативно-катаральный диатез**

Экссудативно-катаральный диатез — это своеобразное состояние реактивности детей раннего возраста, характеризующееся склонностью к рецидивирующим инфильтративно-дескваматозным поражениям кожи и слизистых оболочек, развитием псевдоаллергических реакций и затяжному течению воспалительных процессов, лимфоидной гиперплазией, лабильностью водно-солевого обмена.

Этиология и патогенез окончательно не изучены, но особую роль играет наследственная предрасположенность, а также влияние факторов внешней среды.

Клинические проявления. Для таких детей характерны большая масса тела при рождении (особенно если ребенок в семье первый); рано появляющиеся и долго сохраняющиеся в условиях правильного ухода опрелости, исчезающая и вновь появляющаяся себорейная сыпь волосистой части головы; а также значительно превышающая возрастную норму прибавка массы тела, которая может колебаться под влиянием неблагоприятных условий. Можно определить положительные кожные пробы на экзогенные аллергены, еще до различных клинических проявлений аллергического диатеза. При объективном осмотре ребенка обращает на себя внимание одутловатое бледное лицо, снижение тургора тканей (пастозный тип), худоба или излишняя масса тела, географический язык, боли в животе, метеоризм. На первом году жизни у детей повышена нервная возбудимость, раздражительность, появляются расстройства сна, снижен аппетит, дети становятся капризными и нервными. Дети плохо переносят большие физические нагрузки. Нередко у детей с дефицитом иммуноглобулина А развиваются хронические очаги

3a**3. Лимфатический диатез**

Лимфатический диатез (лимфатико-гипопластический) — это наследственно обусловленная недостаточность лимфатической системы, связанная со снижением функции вилочковой железы как основного органа, который контролирует созревание лимфоцитов. Заболевание проявляется генерализованным стойким увеличением лимфатических узлов, дисфункцией эндокринной системы (снижением функции надпочечников, симпатoadреналовой системы и др.), склонностью к аллергическим и гиперэргическим реакциям, а также к инфекционным заболеваниям. Одним из проявлений лимфатического диатеза может быть нарушение местного иммунитета слизистых оболочек, сниженная выработка секреторных иммуноглобулинов.

Клинические проявления. Диспластическое телосложение в виде короткого туловища, несколько удлиненные конечности. Кожные покровы бледные, кожная складка дряблая, мускулатура развита слабо, тонус ее понижен, пастозность тканей. Лимфатические узлы увеличены, аденоиды и миндалины гиперплазированы, рыклые. Аденоиды после аденотомии имеют склонность к повторному разрастанию. При рентгенологическом исследовании в 70% случаев выявляется увеличенная вилочковая железа, что может вызывать нарушение бронхиальной проводимости. Имеется склонность к артериальной гипотензии. В крови небольшой лейкоцитоз, лимфоцитоз, моноцитоз, анемия, нейтропения.

Диагноз устанавливается на основании анамнеза, характерного внешнего вида ребенка, при обнаружении гиперплазии лимфатических узлов и вилочковой железы. Дифференциальный диагноз проводят с иммунодефицитными состояниями.

4a**4. Нервно-артритический диатез**

Нервно-артритический диатез характеризуется повышенной нервной возбудимостью, склонностью к кетоацидозу, а в дальнейшем предрасположенностью к развитию ожирения, интерстициального нефрита, мочекаменной болезни, атеросклероза, сахарного диабета, подагры. Нарушение обмена мочевой кислоты является ведущим, но не единственным лабораторным маркером.

Этиология. В формировании заболевания участвуют, с одной стороны, наследование патологических свойств обмена веществ, с другой — питание в семье, режим, среда.

Патогенез. Особое значение имеют следующие расстройства:

- 1) высокий уровень возбудимости на любом уровне рецепции;
- 2) нарушение обмена пуринов с увеличением их концентрации в крови и моче;
- 3) низкая ацетилирующая способность печени и другие, нерасшифрованные митохондриальные ее дефекты.

Клинические проявления. Уже в грудном возрасте отмечается повышенная нервная возбудимость, которая с течением времени еще более увеличивается. Психическое развитие опережает возрастные нормы: дети любознательные, оживленные, запоминают услышанное или прочитанное им. Иногда у таких детей бывают ночные страхи, тики, хореоподобные приступы, эмоциональная лабильность. Периодически или внезапно после короткого недомогания могут возникнуть приступы головной боли, тошноты, рвоты, боли в животе, запах ацетона изо рта, развивается ацетонемический

26 инфекции, увеличиваются периферические лимфатические узлы, селезенка, появляются длительные субфебрилитеты, инфекционные заболевания приобретают затяжной характер. Только у детей грудного возраста можно обнаружить грязно-серые или коричневого цвета себорейные чешуйки, напоминающие чепчик или панцирь на волосистой части головы (гнейс), чаще всего они располагаются на макушке и темени. Течение гнейса обычно благоприятное, но у некоторых детей он переходит в себорейную экзему (краснота, отечность, мокнутие, усиленное коркообразование), которая наблюдается у детей старшего возраста. У детей старшей возрастной группы экзема может трансформироваться в нейродермит.

Диагноз устанавливается на основании анамнеза и клинических данных. **Дифференциальный диагноз** проводят с эритродермиями, истинными экземами, дерматитами, иммунодефицитами, псориазом, синдромом нарушенного кишечного всасывания.

Лечение. Особой диеты при лечении экссудативно-катарального диатеза не существует. Необходимо рациональное питание. Грудное вскармливание лучше продолжать. В диете матери необходимо сократить количество жиров, углеводов, поваренной соли, а также по возможности аллергенов. Применяют в лечении лекарственные средства, которые способствуют уменьшению зуда и проницаемости сосудистой стенки, седативные средства: 3—5%-ный раствор бромиды натрия, димедрол или антигистаминные средства в возрастной дозировке. Назначают также витамины В₅, В₆, В₁₂, В₁₅, А, С в лечебных дозах не менее 3—4 недели.

46 криз. В период криза в анализе крови повышен уровень кетоновых тел, аммиака, мочевой кислоты, снижается рН.

Диагноз устанавливается на основании анамнеза, клинических и лабораторных данных.

Дифференциальная диагностика. Следует отличать от неврозов, ревматизма, сахарного диабета и т. д.

Лечение. Рациональный режим и диета, закаливание, прогулки, занятия физкультурой. Исключение психических нагрузок, ограничить просмотр телевизора. При начальных симптомах ацетонемического криза или его предвестниках дают выпить сладкий чай, фруктовые соки, щелочные минеральные воды. Желательно ребенка госпитализировать в стационар. Делают очистительную клизму, промывание желудка делают для лучшего выведения кетоновых тел из кишечника. Применяют эссенциале или витамин В₁₂. При ацетонемической рвоте лечение направлено на борьбу с ацидозом (выведение и ликвидация кетоновых тел): вводят раствор 5%-ной глюкозы, 0,9%-ный раствор натрия хлорида. При рН крови ниже 7,2 вводят 4%-ный раствор натрия гидрокарбоната.

Профилактика. Соблюдение режима дня ребенка, рациональное питание, оберегание ребенка от психических нагрузок.

16 **Аутоиммунный диатез** — диатез, при котором имеется повышенная чувствительность кожи к УФ-облучению, значительное повышение уровня γ -глобулинов в крови, нередкое выявление LE-клеток, антиядерных факторов, поликлональная активация В-лимфоцитов, а также Т-хелперов при снижении активности Т-супрессоров, повышение уровня в крови иммуноглобулинов М в состоянии полного клинического благополучия.

Инфекционно-аллергический диатез — диатез, при котором имеются длительные периоды повышения СОЭ и субфебрильной температуры, после острых респираторно-вирусных инфекций и заболеваний носоглотки.

Клинические проявления

На первом году жизни у детей с аллергическим диатезом имеются признаки атопического дерматита. У детей повышена нервная возбудимость, раздражительность, снижен аппетит, нарушен сон. При дефиците иммуноглобулина А развиваются хронические очаги инфекции, увеличение периферических лимфатических узлов, селезенки, длительные субфебрилитеты, затяжное течение инфекционных заболеваний.

Диагноз

Устанавливается на основании анамнестических данных и не должен использоваться как нозологический.

Профилактика

Должна быть комплексной и начинаться в антенатальном периоде с исключения из рациона питания беременной женщины продуктов аллергической природы и лекарств.

36 **Лечение.** Соблюдение режима дня, достаточное пребывание на свежем воздухе, закаливающие процедуры, массаж, гимнастика, физиотерапия, витаминотерапия. Назначение адаптогенов и средств, стимулирующих защитные силы организма и функцию надпочечников (дибазол, метацил, алоэ, элеутерококк, женьшень). Периодически назначают витаминотерапию, препараты кальция. При персистирующей вирусной инфекции и наличии очагов хронической инфекции назначают курс виферона. Аденоидные разрастания следует удалять хирургическим путем только при полном отсутствии носового дыхания, при частых рецидивах воспаления органов дыхания.

Профилактические прививки при экссудативно-катаральном диатезе делают в обычные сроки при предварительной подготовке.

Профилактика. Рациональное питание беременной женщины и правильное вскармливание ребенка адекватное возрасту. Необходимо соблюдать режим дня: прогулки, закаливание, отдых, массаж, гимнастика. Обязательное применение растений адаптогенов (элеутерококк и др.) в сочетании с витаминами отдельными курсами по 2 недели.

Прогноз при соблюдении лечебно-профилактических мер благоприятный.

5а**5. Рахит**

Рахит — это заболевание детей грудного и раннего возраста с расстройством костеобразования и недостаточностью минерализации костей. Причиной рахита является дефицит витамина D и его активных метаболитов во время наиболее интенсивного роста организма.

Клинические проявления. По тяжести выделяют следующие степени рахита.

I степень — легкая: небольшие изменения появляются со стороны нервной и мышечной системы, остаточных изменений нет.

II степень — средней тяжести: имеются выраженные изменения в костной, мышечной, нервной и кроветворной системах, имеются умеренно выраженные изменения со стороны внутренних органов и нарушение их функции, небольшое увеличение размеров печени и селезенки, анемия.

III степень — тяжелая: резко выраженные нарушения со стороны центральной нервной, костной, мышечной систем и внутренних органов.

По характеру течения выделяют острое, подострое, рецидивирующее течение рахита. В течении болезни выделяют периоды: начальный, разгара, реконвалесценции, остаточных явлений. Начальный период чаще отмечается на 2—3-м месяце, но может проявляться и в течение всего первого года жизни. Со стороны вегетативной нервной системы — потливость, обильные затылки, со стороны нервной системы — беспокойство, раздражительность, плаксивость, тревожный сон, мышечная дистония; нерезкое размягчение краев большого родничка и костей по ходу стреловидного и лямбдовидного швов.

6а**6. Гипотрофии**

Гипотрофии — это хронические расстройства питания, проявляющиеся различной степенью потери массы тела.

Классификация гипотрофий:

- 1) врожденная (пренатальная);
- 2) приобретенная (постнатальная).

Врожденная гипотрофия чаще всего обусловлена заболеваниями матери или связана с внутриутробной гипоксией, инфекционными поражениями плода, генетическими и хромосомными мутациями. Причины приобретенных гипотрофий могут быть экзогенные и эндогенные.

В основе патогенеза гипотрофии лежит понижение утилизации пищевых веществ с нарушением процессов переваривания, всасывания и усвоения их под влиянием разнообразных факторов.

Клинические проявления. Выделяют I, II, III степень тяжести гипотрофии.

Гипотрофия I степени проявляется потерей веса не более чем на 20% от полагающегося по возрасту. Появляется бледность кожных покровов и слизистых оболочек. Истончается подкожный жировой слой на животе, понижается тургор и эластичность тканей. Рост ребенка не отстает от нормы.

При гипотрофии II степени потеря массы тела составляет 25—30% при сопоставлении с возрастной нормой. Подкожный слой остается только на лице, особенно истончен на животе и конечностях. Кожные покровы сухие, бледные, дряблые, легко собираются в складки, кое-где свисают, тургор тканей снижен. Наблюдается отставание в росте, снижение аппетита, ребенок становится слабым, раздражительным, кри-

7а**7. Недостаточность витамина А**

Гиповитаминозы — это группа заболеваний, которые вызываются недостаточностью в организме одного или нескольких витаминов.

Различают гиповитаминозы первичные (экзогенные, которые обусловлены дефицитом поступления в организм витаминов с пищей) и вторичные (эндогенные, которые связаны с изменением всасывания витаминов в желудочно-кишечном тракте или их усвоением, а также увеличенной потребностью в витаминах при лечении некоторыми антибиотиками).

Недостаточность витамина А (недостаточность ретинола) развивается при недостатке витамина А и каротина в пище, нарушении его всасывания в кишечнике и синтеза витамина А из каротина в организме. Витамин А содержится в большом количестве разных продуктов животного происхождения (сливочное масло, яичный желток, печень, некоторых рыб и морских животных); в растительных пищевых продуктах содержится каротин и является провитамином А, из него в организме образуется витамин А, потребность для взрослого человека — 1,5 мг (5000 МЕ). Витамин А нормализует обмен веществ, способствует росту и развитию организма, влияет на физиологические функции эпителия кожных покровов и слизистых оболочек, сальных, потовых, слезных желез, органа зрения.

Клинические проявления в виде гемералопии (ночная, или «куриная», слепота вследствие дистрофических изменений в сетчатке и зрительных нервах), ксерофтальмии (сухость конъюнктивы, формирование на ней белесоватых непрозрачных бляшек), кератомалиции (изъязвление роговицы), гиперкератоз (дистрофические изменения эпителия кожи, слизистых оболоч-

8а**8. Недостаточность витамина В₁**

Недостаточность витамина В₁ (тиамина) возникает при дефиците витамина В₁ в пище преимущественно в странах, в которых преобладает в питании полированный рис (в Восточной и Юго-Восточной Азии), нарушении его всасывания в кишечнике и нарушении усвоения при тяжелых заболеваниях кишечника, которые протекают с нарушением всасывания, длительной рвоте, поносе и т. д. Предрасполагают к возникновению заболевания беременность, лактация, тяжелые физические нагрузки, лихорадочные состояния, сахарный диабет, тиреотоксикоз. Суточная потребность взрослого человека в витамине В примерно составляет 2 мг. Витамин В входит в состав некоторых ферментов, которые участвуют в углеводном обмене, в организме человека витамин В превращается в кокарбоксилазу, которая является простетической группой ферментов, участвующих в углеводном обмене. При развитии полной клинической картины авитаминоза В большое значение имеет сопутствующий недостаток других витаминов группы В.

Клиника. Проявляется распространенным поражением периферических нервов (полиневрит), сердечно-сосудистой системы и отеками. Появляются общая слабость, быстрая утомляемость, снижение аппетита, одышка, сердцебиение при физической нагрузке. Затем присоединяются симптомы полиневрита, парестезии, снижение кожной чувствительности в ногах, а затем и на остальных участках тела, ощущение тяжести и слабости в нижних конечностях, хромота, быстрая утомляемость при ходьбе. Икрожные мышцы становятся твердыми, болезненными при пальпации. Характерная походка больных бери-бери: они наступают на

66 кливым, плаксивым, утрачивает приобретенные ранее навыки, нарушается терморегуляция, в связи с чем происходит быстрое охлаждение или перегревание. Стул неустойчивый.

При гипотрофии III степени потеря массы тела составляет более 30% от полагающейся по возрасту. Нарастание массы тела не происходит, ребенок сильно отстает в росте. Внешне — крайняя степень истощения, ребенок напоминает скелет, обтянутый кожей. Кожные покровы бледно-серого цвета, сухие, конечности холодные, полностью отсутствует подкожный жировой слой. Кожная складка не расправляется, эластичность отсутствует. Слизистые оболочки бледные, сухие, во рту элементы кандидозного стоматита (молочницы). Дыхание поверхностное, тоны сердца приглушены, артериальное давление снижено. Температура тела понижена, можно зафиксировать периодические подъемы до субфебрильных цифр, не наблюдается разница между подмышечной и ректальной температурой. Инфекционные процессы протекают малосимптомно. Нередко имеются признаки подостротекущего рахита. Живот растянут, вздут, или контурируются петли кишечника. Стул неустойчивый, чаще запор, чередующийся мыльно-известковым стулом.

Лечение больных должно быть комплексным и включать мероприятия, которые направлены на устранение или коррекцию особо значимых факторов, диетотерапию, назначение общеукрепляющих процедур, ферментов, симптоматических средств, витаминотерапии, ликвидацию очагов инфекции.

86 пятку и затем на наружный край стопы, щадя пальцы. Затем угасают сухожильные рефлексы, развивается мышечная атрофия. Нарушается деятельность сердечно-сосудистой системы, появляется тахикардия, дистрофические изменения в сердечной мышце с недостаточностью кровообращения, снижением артериального давления, в основном диастолического. Наблюдаются симптомы дистрофических поражений и нарушений функционирования органов желудочно-кишечного тракта, расстройства зрения, нарушения психики. В зависимости от того, какие симптомы преобладают, выделяют отчетную форму (характерны выраженные поражения сердечно-сосудистой системы и отеки) и сухую (с преобладающим поражением нервной системы), а также острую, злокачественную «молниеносную» форму, часто заканчивающуюся смертью. Очень трудно распознать заболевание бери-бери у детей раннего детского возраста.

Лечение. Полноценное, богатое витамином В питание. При тяжелых и средней тяжести случаях — в стационаре. Режим постельный. Применяют витамин В₁ по 30—50 мг в/м или п/к, в дальнейшем переходят на прием внутрь; в это же время назначают никотиновую кислоту (25 мг), рибофлавин (10—20 мг), витамин В₆.

Симптоматическая терапия: сердечно-сосудистые средства, диуретики, для повышения тонуса нервной системы применяют инъекции стрихнина (1 : 1000 по 1—1,5 мг). При эндогенной недостаточности витамина В, вызванной хроническими заболеваниями кишечника — их лечение.

Профилактика. Разнообразное питание с включением в пищу продуктов, богатых тиаминном.

56 Дифференциальный диагноз.

Проводится с рядом рахитоподобной патологии наследственной природы — фосфат-диабета, почечного канальцевого ацидоза, синдрома Дебре-де-Тони — Фанкони, а также с врожденным вывихом бедренной кости, хондродистрофией, остеопатией при хронической почечной недостаточности, врожденной ломкостью костей.

Лечение. В рацион питания ребенка необходимо своевременно вводить фрукты, овощи. Прикорм должен содержать достаточное количество витаминов, солей, также необходимы продукты, содержащие естественный витамин D₃. Важно нормализовать режим дня с достаточным пребыванием на свежем воздухе, проводить курсы массажа, гимнастику. При начальных клинических проявлениях доношенным детям необходимо назначать препараты витамина D₂ по 300—800 МЕ/сут, на курс 400 000—600 000 МЕ; в период разгара болезни при среднетяжелом и тяжелом рахите рекомендуют назначать 10 000—16 000 МЕ/сут в 2—3 приема, на курс терапии 600 000—800 000 МЕ.

Во время лечения необходимо осуществлять контроль над чувствительностью детского организма к витамину D с помощью проб Сулковича для профилактики гипervитаминоза. Рекомендуют применять ультрафиолетовую терапию, которая оказывает благоприятное влияние в начальном периоде развития заболевания и при подостром течении рахита у детей раннего возраста. Массаж и гимнастику используют в любой период, но не при остром течении.

76 чек и кожных желез, отмечается сухость, шелушение и бледность кожных покровов, ороговение волосяных фолликулов; атрофия потовых и слюнных желез и др.), склонность к гнойничковым заболеваниям кожи, инфекционным поражениям органов дыхания, желудочно-кишечного тракта, мочеотделения, общее недомогание, слабость. У детей происходит задержка роста и развития, неврологические нарушения.

Диагноз устанавливают при изучении анамнеза, клинических и лабораторных данных. В биохимическом анализе крови концентрация ретинола, при недостатке витамина А ниже 100 мкг/л, каротина ниже 200 мкг/л, при офтальмологическом исследовании можно определить время темновой адаптации.

Лечение. Полноценное питание с обязательным включением продуктов, богатых ретинолом и каротином, назначают препараты ретинола в зависимости от степени тяжести витаминной недостаточности в течение 2—4 недель под тщательным врачебным контролем, так как большие дозы и бесконтрольное лечение могут вызвать гипervитаминоз А. При гемералопии, ксерофтальмии и пигментном ретините одновременно назначают рибофлавин.

Профилактика. Разнообразное питание с включением в пищу продуктов, богатых ретинолом и каротином, при вынужденном однообразном питании дополнительно назначают ретинол по 1—2 драже (3300—6600 МЕ).

9а 9. Недостаточность витаминов В₂ и В₆

Недостаточность витамина В₂ (рибофлавина) возникает при недостатке витамина В₂ в пище, при нарушенном его всасывании и усвоении или при высоком разрушении его в организме. Рибофлавин содержится в большом количестве в продуктах животного и растительного происхождения. Суточная потребность взрослого человека в рибофлавине составляет 2—3 мг.

Клиника. Проявляется снижением аппетита, похуданием, головной болью, слабостью, нарушениями сумеречного зрения, дистрофическими изменениями кожных покровов и слизистых оболочек, ощущением жжения кожи и рези в глазах, появлением конъюнктивита, ангулярного и афтозного стоматита, себорейного дерматита, особенно выраженного на крыльях носа, в области носогубных складок, на ушах, сухого зудящего дерматита на кистях рук. При длительном течении заболевания появляются нарушения со стороны нервной системы, представленные парестезиями, повышением сухожильных рефлексов, атаксией, а также гипохромной анемией. Течение хроническое, с рецидивами в весенне-летние месяцы.

Лечение. Рибофлавин назначают внутрь по 10—30 мг продолжительность курса 2—4 недели. Одновременно применяют другие витамины группы В. При эндогенной недостаточности — лечение заболеваний кишечника, с имеющимися нарушениями всасывания.

Недостаточность витамина В₆ (пиридоксина) наблюдается только в эндогенной форме при подавлении бактериальной флоры кишечника, при длительном приеме антибиотиков, сульфаниламидных и противотуберкулезных препаратов, особенно при повышенной потребности в этом витамине при значительных

10а 10. Недостаточность никотиновой кислоты

Недостаточность никотиновой кислоты (витаминов РР, В₃ и др.) обусловлена недостаточным поступлением этого витамина с пищей или недостаточным всасыванием его в кишечнике при различных заболеваниях желудка, тонкого кишечника, заболеваниях, сопровождающихся синдромом недостаточности всасывания, повышенной потребностью в нем (тяжелая физическая работа, беременность и др.).

Клиника проявляется поражением пищеварительной, нервной системы и кожи. Характерно снижение аппетита, сухость и жжение во рту, тошнота, рвота, понос, чередующийся с запором, общая нарастающая слабость. Язык ярко-красного цвета, отечный, с болезненными изъязвлениями. Атрофические и эрозивные изменения выявляются и в других отделах пищеварительного тракта. При поражении нервной системы проявляется общая раздражительность, симптомы полиневрита, иногда признаки поражения спинного мозга (чаще заднебоковых столбов). Поражение кожи проявляется пеллагрической эритемой, наличием кожного зуда, гиперпигментацией (в большей степени на открытых участках тела и конечностях), шелушением кожи, появлением фолликулярных папул. Нарушена функция эндокринной системы, развивается гипопротеинемия. В тяжелых случаях подавляется секреция симптомами пеллагры, которая наиболее часто встречается в странах Азии и Африки. Никотиновая кислота и ее амид являются действенным антипеллагрическим средством, участвуют в клеточном дыхании. При их недостатке в организме развиваются значительные нарушения

11а 11. Недостаточность витаминов С, D, К

Витамин С играет важную роль в окислительно-восстановительных процессах, в углеводном обмене, в синтезе коллагена и проколлагена, нормализации проницаемости сосудов.

Клинические проявления начинаются с общей слабости, повышенной ломкостью капилляров с образованием петехий, повышением кровоточности десен, геморрагических выпотов в суставы и плевру, дистрофическими изменениями в слизистых оболочках, анемизацией, нарушением нервной системы.

Лечение. Полноценное питание и назначение препаратов, содержащих витамин С.

Профилактика. Полноценное сбалансированное питание, профилактический прием аскорбиновой кислоты, когда имеется возможность развития ее недостаточности (в длительных походах с преимущественным употреблением в пищу консервированных и высушенных продуктов, женщинам во время беременности и лактации и т. д.); правильное приготовление пищи, предотвращающее потерю аскорбиновой кислоты при кулинарной обработке продуктов.

Большое значение имеет **дефицит витамина D₂** (эргокальциферолла) и **витамина D₃** (холекальциферолла). Большое количество витамина D образуется в коже при воздействии на нее света, ультрафиолетовых лучей, и только малая часть поступает с продуктами питания. В организме человека витамин D участвует в регуляции кальциевого и фосфорного обмена. При дефиците витамина D в пищевых продуктах, а также при недостаточном воздействии солнечных лучей на кожу, развивается клиническая картина дефицита этого витамина в виде заболевания рахита

12а 12. Открытый артериальный (Боталлов) проток

Врожденные пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения сходны с нарушениями гемодинамики, когда в малый круг кровообращения поступает большее, чем в норме, количество крови. Особенности при этих нарушениях гемодинамики: развитие гиперволемии и гипертензии в малом круге кровообращения.

Выделяют три фазы развития легочной гипертензии.

I — гиперволемическая, когда есть несоответствие сосудистого русла объему протекающей крови, но спазма артериол нет.

II — смешанная; спазм легочных сосудов, сопровождающийся повышением давления в легочной артерии и увеличением легочного сопротивления.

III — склеротическая; гиперволемиа и спазм легочных сосудов, которые вызывают склеротические изменения в легочных сосудах.

Открытый артериальный (Боталлов) проток — порок вследствие незаращения после рождения ребенка сосуда, соединяющего у плода аорту с легочным стволом, который может сочетаться с другими врожденными пороками, часто с дефектом межжелудочковой перегородки. Гемодинамические нарушения характеризуются потерей крови из аорты в легочную артерию и приводят к гиперволемии малого круга кровообращения и перегрузке обоих желудочков сердца. Сброс из аорты происходит во время систолы и начала диастолы.

Клинические проявления при небольшом сечении протока могут долгое время отсутствовать; развитие детей идет нормально. При большом дефекте раньше

106 обмена веществ, функций многих органов, дегенеративные и дистрофические изменения в органах.

Диагноз устанавливается на основании анамнеза, клинических и лабораторных данных: при биохимических исследованиях характерна концентрация N1-метилникотинотида в суточной моче ниже 4 мг, в часовой моче — ниже 0,3 мг, содержание никотиновой кислоты ниже 0,2 мг. В крови и моче снижено содержание других витаминов группы В.

Лечение в тяжелых и среднетяжелых случаях в стационаре при полноценном дробном питании с постепенным увеличением калорийности, никотиновая кислота или никотинамид назначаются внутрь по 25—100 мг/сут в течение 2—3 недель при сочетании с другими витаминами группы В. При эндогенных формах назначается парентеральное введение никотиновой кислоты и ее амида.

Профилактика заключается в разнообразном сбалансированном питании с достаточным содержанием в пище продуктов, богатых никотиновой кислотой (курица, мясо, бобовые, печень, зеленые овощи, рыба). При эндогенной форме — своевременная диагностика и лечение патологии кишечника, профилактическое использование никотиновой кислоты и ее амида; дополнительное применение витамина РР лицам с увеличенной потребностью в нем.

126 проявляются изменения, ребенок отстаёт в развитии, появляется утомляемость, склонность к респираторным инфекциям, одышка при нагрузке, развивается легочная гипертензия и сердечная недостаточность. Артериальное давление повышается за счет роста систолического и снижения диастолического АД. Появляется при аускультации непрерывный систолодиастолический шум во II межреберье слева от грудины, который на глубоком вдохе уменьшается, а при задержке дыхания на выдохе усиливается. Над верхушкой сердца может выслушиваться шум митрального клапана. Ослабление шума и усиление акцента II тона на легочной артерии — симптомы, свидетельствующие о приближении терминальной фазы порока.

Диагностика: при рентгенологическом исследовании выявляют увеличение левых отделов сердца. Ствол легочной артерии расширен, и выбухает дуга легочной артерии. На ЭКГ электрическая ось сердца расположена нормально или отклонена влево. Имеются признаки гипертрофии левого желудочка. Подтверждается порок аортографии (виден сброс контраста через проток) и катетеризацией легочного ствола и сердца (наблюдается повышение давления и насыщения крови кислородом в легочном стволе).

Лечение хирургическое — перевязка открытого артериального протока.

96 физических нагрузках, при беременности. Витамин В₈ в достаточном количестве содержится в продуктах животного и растительного происхождения, особенно в дрожжах. В организме пиридоксин превращается в пиридоксаль-5-фосфат и входит в состав ферментов, которые участвуют в декарбоксилации и переаминировании аминокислот, в обмене гистамина, в жировом обмене. Суточная потребность в пиридоксине у взрослого человека составляет 2—2,5 мг.

Клиника. Появляются раздражительность либо заторможенность, полиневриты верхних и нижних конечностей, парестезии, бессонница, диспепсические расстройства, анорексия, стоматит, себорейный и дерматит лица или волосистой части головы, шеи, развивается гипохромная анемия, возникают дистрофические изменения в клетках различных органов, чаще всего пищеварительной и нервной системы, кожи; у маленьких детей наблюдается задержка роста.

Лечение. Препараты пиридоксина 10—100 мг в день в течение 2—3 недель внутрь, при хронических заболеваниях желудочно-кишечного тракта парентерально; а также устранение этиологических факторов.

116 При установлении диагноза у взрослого человека большое значение будут иметь данные биохимических лабораторных исследований (снижение концентрации неорганического фосфора в крови ниже 30 мг/л; увеличение активности щелочной фосфатазы).

Лечение. Препараты витаминов D₂ и D₃ в комбинации с препаратами кальция и ультрафиолетовым облучением. Затем переводят на диспансерное наблюдение и повторяют курсы лечения (при передозировке может возникнуть интоксикация).

Недостаточность витамина К встречается и у детей, и у взрослых редко. Она обусловлена прекращением поступления в кишечник желчи, которая необходима для всасывания филлохинонов, при обтурации и сдавлении желчевыводящих путей, а также при хронических заболеваниях кишечника, которые сопровождаются синдромом недостаточности всасывания. Наблюдается также при передозировке дикумарина. Поступает витамин К в организм с пищей и в небольшом количестве образуется микрофлорой кишечника.

Клинические проявления в виде геморрагического синдрома, который проявляется кровотечениями из носа, десен, желудочно-кишечного тракта, (внутрикожные и подкожные кровоизлияния).

Диагноз основывается на данных клинического наблюдения (заболевания, ведущие к возникновению недостаточности витамина К), а также лабораторного биохимического исследования: характерны гипопротромбинемия ниже 30—35%, дефицит протромбина, а также IX и X факторов.

Лечение осуществляют в стационаре витамином К — викасолом.

13а

13. Дефект межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки локализуется в мембранной или мышечной части перегородки, но также бывает, что перегородка отсутствует. Если дефект располагается выше наджелудочного гребня, у корня аорты или непосредственно в нем, то этому пороку сопутствует аортальная клапанная недостаточность. Гемодинамические нарушения определяются его размерами и соотношением давления в большом и малом круге кровообращения. Малые дефекты (0,5—1 см) проявляются сбросом через дефект слева направо небольшими объемами крови, что не нарушает гемодинамику. Чем больше дефект и чем больше сбрасываемой через него крови, тем раньше проявляется гиповолемия и гипертензия в малом круге кровообращения, склероз легочных сосудов с исходом в сердечную недостаточность. Тяжело порок протекает при высокой легочной гипертензии (комплекс Эйзенменгера), при сбросе крови через дефект справа налево будет сопровождаться выраженной артериальной гипоксемией. Нарушения проявляются в возрасте 2—4 месяцев, когда снижается легочно-сосудистое сопротивление. При маленьком дефекте мышечной части перегородки — болезнь Толочинова—Роже — порок длительные годы может быть бессимптомным, дети развиваются умственно и физически соответственно возрасту, и может проявляться характерными частыми пневмониями. В первые 10 лет жизни может произойти спонтанное закрытие небольшого дефекта, если дефект остается на последующие годы, то постепенно развивается легочная гипертензия, которая приводит к сердечной недостаточности. При аускультации

14а

14. Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки — один из наиболее распространенных пороков сердца. Гемодинамические нарушения характеризуются сбросом крови через имеющийся дефект из левого в правое предсердие, что ведет к перегрузке объемом тем большим, чем больше дефект правого желудочка и малого круга кровообращения. У детей раннего возраста имеется гипертрофия правого желудочка и повышенное сопротивление в сосудах малого круга кровообращения. Порок распознают после 2-го года жизни. Клинические проявления порока при небольшом дефекте могут отсутствовать. Более типичны ограничение переносимости высокой физической нагрузки с юного возраста, после которой и во время нее появляется одышка, ощущение тяжести или нарушение ритма сердца, а также у ребенка может наблюдаться повышенная склонность к респираторным инфекциям. По мере нарастания легочной гипертензии появляется жалоба на одышку при небольшой нагрузке, цианоз, который сначала при физической нагрузке носит периодический характер, затем становится стойким, постепенно нарастают клинические проявления правожелудочковой недостаточности. У больных с большим дефектом развивается сердечный горб. Границы сердца расширены в поперечнике и вправо. Расширение сосудистого пучка влево за счет увеличения легочной артерии. При аускультации определяется расщепление и акцент II тона над легочным стволом, у некоторых больных появляется систолический шум во II—III межреберье слева от грудины, который усиливается при задержке дыхания на выдохе. Воз-

15а

15. Стеноз легочной артерии и тетрада Фалло

Стеноз легочной артерии может быть изолированным или сочетаться с другими аномалиями, в частности с дефектами перегородок. Часто изолированный стеноз легочной артерии бывает клапанным, иногда встречается подклапанный изолированный стеноз или стеноз, обусловленный гипоплазией клапанного кольца. Возможна дисплазия створок клапана легочной артерии, которые утолщены, ригидны и могут иметь отложения кальция. Гемодинамические нарушения проявляются уменьшением поступления крови в малый круг кровообращения, определяются высоким сопротивлением кровотоку в зону стеноза, что приводит к перегрузке, гипертрофии, дистрофии и декомпенсации правого желудочка сердца.

Клинические проявления зависят от степени стеноза. Ранним симптомом является одышка при физической нагрузке, утомляемость, головокружение. В последующем появляются боли за грудиной, сердцебиение, нарастание одышки. При выраженном стенозе рано возникает правожелудочковая сердечная недостаточность с явлениями периферического цианоза. Диффузный цианоз свидетельствует о межпредсердном сообщении. Цианоз появляется при развитии хронической сердечной недостаточности. При объективном осмотре можно выявить признаки гипертрофии правого желудочка (сердечный толчок, нередко сердечный горб, пальпируемая пульсация желудочка в подложечной области), расширение границ сердца в поперечном размере. При аускультации во II межреберье слышится грубый систолический шум и систолическое дрожание во II межреберье слева от грудины, можно услышать расщепление II тона с ослаблением

16а

16. Стеноз и коарктация аорты

Стеноз аорты в зависимости от его локализации разделяют на надклапанный, клапанный и подклапанный. Гемодинамика: поступление в аорту малого количества крови. Нарушения формируются в связи с препятствием току крови из левого желудочка в аорту, что создает градиент давления между ними. Уровень перегрузки левого желудочка зависит от степени развития стеноза, что приводит к его гипотрофии, уже в поздних стадиях порока развивается декомпенсация. Надклапанный стеноз обычно сопровождается изменением интимы аорты, которое может распространяться на брахицефальные артерии и устья коронарных артерий, что нарушает их кровоток.

Клиническая картина определяется степенью стеноза. При осмотре кожные покровы бледные, ребенок беспокойный. Жалобы на одышку, боли в сердце. Границы сердца не изменены. При аускультации выслушивается во II межреберье грубый систолический шум справа и систолическое дрожание. При подклапанном стенозе систолический шум выслушивается в III—IV межреберье слева от грудины, I тон усилен.

На ЭКГ — признаки гипертрофии левого желудочка, левого предсердия, нарушение ритма. Электрическая ось сердца расположена нормально или отклонена влево. При эхокардиографии выявляются деформированные створки аортального клапана, выбухающие в просвет аорты.

Коарктация аорты — сужение аорты на границе ее дуги и нисходящего отдела, обычно ниже отхождения левой подключичной артерии.

Выделяют два основных типа порока:

1) детский тип с открытым артериальным протоком.

146 можно развитие мерцательной аритмии, которая не характерна для других врожденных пороков сердца.

Диагностика: при рентгенологическом исследовании можно увидеть увеличение правого предсердия, поперечник тени увеличен за счет правых отделов и легочной артерии. На ЭКГ электрическая ось сердца расположена вертикально или смещена вправо. Признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, встречается неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Иногда возникает нарушение ритма (мерцание, трепетание предсердий, пароксизмальная тахикардия).

При эхокардиографии подтверждается дефект межпредсердной перегородки по наличию прерыва экосигнала в отдаленной от атриовентрикулярных клапанов части межпредсердной перегородки.

Дифференциальный диагноз проводят чаще всего с первичной легочной гипертензией (легочный рисунок при ней обеднен) и с митральным стенозом, в отличие от которого при дефекте межпредсердной перегородки существенной дилатации левого предсердия не наблюдается; помимо этого, митральный стеноз надежно исключается эхокардиографией. Окончательно подтверждают диагноз катетеризацией предсердий, а также ангиокардиографией с введением контраста в левое предсердие.

Лечение хирургическое: ушивание или пластика дефекта. Больные без оперативного вмешательства живут в среднем около 40 лет.

166 Различают при детском типе:

- а) продуктивную коарктацию (выше отхождения порока);
- б) постдуктивную коарктацию (ниже отхождения порока);

2) взрослый тип, или изолированная коарктация аорты.

Клинические проявления: с раннего возраста развивается легочно-сердечная недостаточность, при осмотре — бледность кожных покровов. Жалобы на одышку, зябкость стоп, утомляемость при ходьбе, беге, сердцебиение в форме сильных ударов, иногда головные боли и носовые кровотечения. При пальпации обнаруживается усиленный верхушечный толчок сердца, также можно определить пульсацию межреберных артерий (через них осуществляется коллатеральное кровоснабжение тканей), изредка — систолическое дрожание во II—III межреберьях. Границы сердца расширены влево. При аускультации у основания сердца выслушивается систолический шум, II тон на аорте усилен.

Основной симптом порока — более низкое АД на ногах, чем на руках. Если артериальное давление и артериальный пульс понижены также и на левой руке, то можно заподозрить коарктацию проксимальнее отхождения левой подключичной артерии.

На ЭКГ — признаки гипертрофии левого желудочка, но при пороке у детей электрическая ось сердца обычно отклонена вправо.

Лечение состоит в иссечении суженного участка аорты с заменой его протезом или созданием анастомоза конец в конец, либо в операции образования шунта. Оптимальный возраст для оперативного вмешательства при благоприятном течении порока — 8—14 лет.

136 интенсивность систолического шума зависит от объема скорости сброса крови через дефект. По мере увеличения легочной гипертензии шум ослабевает (может исчезнуть совсем), в то время как происходит усиление и акцент II тона над легочным стволом; у некоторых больных появляется диастолический шум.

Клинические проявления: жалобы на затруднение при грудном вскармливании, одышку, кашель, постоянный цианоз при крике, слабость, утомляемость, легочные инфекции. Дети отстают в развитии, малоподвижны, бледные; по мере увеличения легочной гипертензии наблюдается одышка, цианоз при нагрузке, формируется сердечный горб. Границы сердца расширены в поперечном размере и вверх. Верхушечный толчок разлитой, приподнимающийся и смещенный вниз. При перегрузке правого желудочка имеется эпигастральная пульсация. При пальпации в III—IV межреберье слева от грудины определяется систолическое дрожание. При аускультации в III—IV межреберье по левому краю грудины определяется интенсивный систолический шум и систолическое дрожание. Усиление и акцент II тона сердца над легочным стволом. При аускультации легких в задненижних отделах (чаще слева) выслушиваются застойные мелкопузырчатые хрипы. Больные с большими дефектами перегородки, как правило, не доживают до 1 года, так как развивается тяжелая сердечная недостаточность или присоединение инфекционного эндокардита. Клинические проявления симптомокомплекса Эйзенменгера: у ребенка малиновый затем фиолетовый цианоз щек, губ, ногтевых фаланг с развитием «барабанных палочек». Систолический шум уменьшается, и усиливается акцент II тона на легочной артерии, нарастает одышка, появляются боли в области сердца.

156 его над легочной артерией, I тон на верхушке усилен.

Лечение хирургическое с проведением вальвулопластики, которую при тетраде Фалло можно сочетать с закрытием межпредсердного сообщения. Вальвулотомия менее эффективна по сравнению с вальвулопластикой.

Тетрада Фалло — это сложный врожденный порок сердца, который характеризуется сочетанием стеноза легочного ствола с большим дефектом межжелудочковой перегородки и декстрапозицией аорты, а также выраженной гипертрофией правого желудочка. Гемодинамические нарушения можно определить стенозом легочного ствола и дефектом межжелудочковой перегородки. Характерно недостаточное количество крови в малом круге кровообращения, а в большой круг происходит сброс венозной крови через дефект межжелудочковой перегородки в аорту, что является причиной диффузного цианоза.

Клиническая картина порока формируется у детей раннего детского возраста. У детей с тяжелой формой тетрады Фалло появление диффузного цианоза можно выявить в первые месяцы после рождения: вначале появляется при плаче, крике, но уже через некоторое время становится стойким. Чаще цианоз выявляется в сроки, когда ребенок начинает ходить, но бывают случаи позднего выявления, уже в возрасте 6—10 лет. Для тяжелого течения характерны приступы резкого усиления одышки и цианоза, которые могут приводить к коме и смерти от расстройств мозгового кровообращения.

Лечение таких больных может быть паллиативным — это наложение аортолегочных анастомозов. Радикальная коррекция порока заключается в устранении стеноза и закрытии дефекта межжелудочковой перегородки.

17a 17. Инфекционный эндокардит

Инфекционный эндокардит (ИЭ) — это заболевание, характеризующееся воспалительным поражением клапанных структур в зоне врожденного порока в пристеночном эндокарде эндотелия и магистральных сосудов. Актуальность проблемы инфекционного эндокардита обусловлена высокой заболеваемостью; увеличением удельного веса первичных форм; повышением удельного веса возбудителей заболевания, резистентных к антибактериальной терапии; изменением клинической картины и нарастанием числа атипичных вариантов течения; серьезным прогнозом и высокой летальностью, составляющей от 15 до 45%. При отсутствии эффекта от антибактериальной терапии в течение 2 недель расценивается как «неконтролируемый сепсис».

По современным представлениям, сепсис — это результат неконтролируемого системного воспалительного ответа, вызванного как любым бактериальным, вирусным, грибковым или протозойным заболеванием, так и инфекционным осложнением.

Синдром системного воспалительного ответа — один из общих симптомов при сепсисе.

Критерии диагностики у детей: температура тела ректальная выше 38 °С (оральная выше 37,8 °С), аксиллярная — ниже 35,2 °С. Тахикардия: увеличение ЧСС выше верхней границы возрастной нормы. Тахипное: увеличение ЧДД выше верхней границы возрастной нормы, количество лейкоцитов в периферической крови более 1210 или менее 410, или не менее 10% незрелых форм (суммарно метамелоцитов, миелоцитов и палочкоядерных лейкоцитов). Наличие критериев SIRS указывает на системный характер ответа

18a 18. Диагностика и лечение инфекционного эндокардита

Причины инфекционного эндокардита — многие виды возбудителей, но преобладают грамположительные кокки (стрептококки, стафилококки), грамотрицательные бактерии, хламидии, вирусы.

Патогенез инфекционного эндокардита: особое значение имеет снижение иммунобиологических свойств макроорганизма, наличие очагов инфекции. При морфологическом исследовании на эндокарде можно обнаружить очаги изъязвления с образованием тромбов, при клапанном поражении развивается деформация клапанов. При остром септическом эндокардите в миокарде появляются очаги гнойного расплавления.

Большие критерии диагностики инфекционного эндокардита:

- 1) высеивание из двух отдельных культур крови типичных возбудителей (зеленящий стрептококк, энтерококк, золотистый стафилококк);
- 2) эхокардиографические признаки ИЭ — вегетация на клапанах сердца или подклапанных структурах, клапанная регургитация крови, абсцесс в области протезированного клапана.

Малые критерии:

- 1) предшествующее поражение клапанов или наркомания (с введением наркотика в вену);
- 2) лихорадка свыше 38 °С;
- 3) сосудистые симптомы: инфаркты легких, артериальные эмболии, микотические аневризмы, интракраниальные кровоизлияния, симптом Луккина;
- 4) иммунологические симптомы в виде проявлений гломерулонефрита, узелков Ослера, пятен Рота, ревматоидный фактор;

19a 19. Классификация и клиника миокардита

Миокардит — это воспаление сердечной мышцы, вызванное инфекционным и неинфекционным прямым воздействием или опосредованно через иммунные механизмы, протекающее остро, подостро или хронически.

Этиология миокардита: бактериальные возбудители (дифтерия, брюшного тифа, сальмонеллеза, туберкулеза). Грибы (аспергиллез, кокцидиомикоз, актиномикоз). Кардиты бывают двух видов:

- 1) являющиеся следствием воздействия на организм белковых препаратов, физических и химических объектов (сывороточные, лекарственные, поствакцинальные);
- 2) при диффузных болезнях соединительных тканей (ДБСТ): наследственные факторы (генетически детерминированный дефект противовирусного иммунитета).

Классификация миокардитов.

1. Врожденные, или антенатальные, кардиты:
 - 1) ранние кардиты: фиброэластоз — преобладание эластической ткани или эластофиброз — преобладание фиброзной ткани;
 - 2) поздние кардиты (поздние фетопатии) — данный морфологический признак отсутствует.
2. Приобретенные кардиты раннего возраста, до 2 лет.
3. Приобретенные кардиты — от 2 до 5 лет. Первично подострые миокардиты — характерно постепенное начало, очерченная острая фаза, переходящая в длительный хронический процесс от 5 до 18 лет.
4. Миокардиты у детей старшего возраста.

20a 20. Диагностика и лечение миокардитов

При рентгенологическом исследовании — расширение границ сердца во все стороны. На ЭКГ — нарушение ритма, блокады.

Признаки большой значимости (4 балла): увеличение общих размеров сердца или его полостей при отсутствии выпота в перикарде по данным рентгенографического или ультразвукового исследования; снижение сократительной способности миокарда (по данным эхокардиографии, реографии) или наличие сердечной недостаточности.

Признаки средней значимости (2 балла): признаки отсутствия влияния вегетативной нервной системы на деятельность сердца (ригидность ритма, отсутствие дыхательной аритмии), подтвержденных кардиоинтервалографией; обнаружение в крови сердечного антигена и антикардиальных антител; повышение в крови кардиоспецифических фракций изоферментов ЛДГ, малатдигидрогеназы; комплекс ЭКГ-признаков гипертрофии отделов сердца, ЭКГ-признаки ишемии.

Малые признаки (1 балл): боли в области сердца, ослабление звучности I тона; тахи- или брадикардия; апикальный систолический шум; ритм галопа; синоаурикулярная блокада; нарушение антриовентрикулярной или внутрижелудочковой проводимости; эктопический ритм; экстрасистолия; смещение интервала S — T, изменение зубца T.

Диагноз миокардита достоверный, если сумма полученных баллов 5 и более; обязательное наличие хотя бы одного из признаков большой значимости. Вероятный диагноз, если сумма баллов 3—4; обязательное наличие признака средней значимости.

186 5) положительный результат исследования на гемокультуру, не соответствующий требованиям больших критериев;

6) эхокардиографические признаки, не соответствующие большим критериям.

Инфекционный эндокардит считается доказанным, если представлены два больших признака или один большой и три малых либо пять малых критериев.

Клинико-морфологическая классификация:

1) первичный ИЭ — на интактных клапанах;

2) вторичный ИЭ — на поврежденных клапанах, врожденных пороках сердца, после операций на сердце.

Лабораторная диагностика: в общем анализе крови — лейкоцитоз, увеличение СОЭ, в биохимическом анализе крови — увеличение С-реактивного белка, глобулинов в протеинограмме. В крови высевается возбудитель заболевания. При поражении почек по типу гломерулонефрита в моче гематурия. При эхокардиографии можно обнаружить тромботические вегетации на клапанах.

Лечение проводится длительное с применением антибиотиков, курс от 2 до 6 месяцев (цефалоспорины 3-го поколения, защищенные пенициллины, аминогликозиды — нетримидин и т. д.).

Назначается противовоспалительная терапия, глюкокортикоиды. При тромбозомболических осложнениях назначают антикоагулянты, гепарин. Обязательное санирование очагов инфекции хронического тонзиллита, кариеса, гайморита и т. д. Показания к хирургическому лечению: некупируемая недостаточность кровообращения, упорные эмболии, прогрессирующая деструкция клапанов.

206 Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация выявила связь с перенесенной инфекцией, которую доказала клиническими и лабораторными данными: выявление возбудителя, реакция связывания компонента, результаты реакции нейтрализации, реакция гемагглютинации, ускорение СОЭ, появление С-реактивного СОЭ.

Малые признаки: увеличение размеров сердца, тахикардия (иногда брадикардия), ослабление I тона, ритм галопа.

Большие признаки: патологические изменения на ЭКГ (нарушение реполяризации, нарушение ритма и проводимости), повышение концентрации в крови кардиоселективных ферментов и белков (КФК, МФ, ЛДГ, тропонин Т). Увеличение размеров сердца по данным рентгенографии или Эхо-КГ. Застойная недостаточность кровообращения. Кардиогенный шок.

Диагноз миокардита правомочен при сочетании предшествующей инфекции с одним большим и двумя малыми критериями.

Лечение. Этиотропная терапия, антибиотикотерапия. Патогенетическая терапия миокардита: НПВП, продолжительность лечения составляет 4–6 недель (индометацин, брufen, вольтарен), ГКС, продолжительность лечения 2–5 недель, преднизолон. Иммунодепрессанты (аминоинолиновые препараты) продолжительность лечения 4–8 месяцев (делагил, плаквенил). При возникновении таких осложнений как нарушение ритма сердца, развитие сердечной недостаточности, тромбозов, назначают симптоматическую терапию, включающую диуретики, антиаритмики, тромболитики, антикоагулянты и др.

176 организма на какой-либо патологический процесс, но еще не является основанием для установления диагноза сепсиса.

Для того чтобы подтвердить у ребенка SIRS, необходимо установить не менее двух критериев из вышеперечисленных.

Для SIRS, развившиеся на фоне инфекции существуют три варианта сочетания.

1. SIRS + бактериемия = сепсис: у ребенка, не имеющего явных очагов инфекции, появились признаки SIRS, одновременно выявлена положительная гемокультура. Ставится диагноз сепсис, что определяет показания к назначению антибиотикотерапии.

2. SIRS + локальный очаг инфекции = сепсис: у ребенка с гнойно-воспалительным очагом любой локализации, заболевание протекает тяжело, присоединяется SIRS, что означает угрозу генерализации — ставится диагноз сепсис и интенсифицируется лечение.

3. SIRS + клиника инфекции = сепсис: у ребенка, не имеющего явных очагов инфекции, появился SIRS, гемокультура отрицательная, однако имеются явные клинические симптомы инфекционного процесса. Это наиболее сложная ситуация для установления диагноза. Он выставляется по жизненным показаниям, так как промедление с назначением антибактериальной терапии может способствовать развитию септического шока с летальным исходом, когда объективные доказательства сепсиса будут получены лишь на аутопсии.

196 Классификация по течению:

1) острое течение;

2) подострое течение кардита — от 5 до 18 месяцев;

3) хроническое течение — более 18 месяцев.

Варианты:

1) застойный;

2) гипертрофический;

3) рестриктивный.

Классификация по степени тяжести кардита: легкая, средней тяжести, тяжелая.

Исходы и осложнения: кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, легочная гипертензия, поражение клапанного аппарата, тромбозомболический синдром.

Клиническая картина независимо от их причины одинаковая: увеличение размеров сердца, увеличение звучности тонов, особенно I тона, появление атипичного систолического шума, тахикардия, реже брадикардия, ригидность ритма. При инфекционных паренхиматозных эндокардитах характерен ярко выраженный кардиальный синдром, кардиомегалия, глухость сердечных тонов, ригидный ритм. Развивается тотальная недостаточность кровообращения. При сосудистых поражениях миокарда характерен болевой синдром, нарушение процессов возбуждения. При пораженном миокарде обнаруживаются сосудистые поражения. Особенность: волнообразный характер, торпидность течения, обострения при присоединении интеркуррентных инфекций.

21а**21. Острый бронхит**

Острый бронхит — острое диффузное воспаление трахеобронхиального дерева.

Заболевание вызывают вирусные (вирусы гриппа, парагриппозные, аденовирусы, респираторно-синцициальные, коревые, коклюшные и др.) и бактериальные инфекции (стафилококки, стрептококки, пневмококки и др.); физические и химические факторы (холодный, сухой, горячий воздух, окислы азота, сернистый газ и др.). Предрасполагают к заболеванию охлаждение, хроническая очаговая инфекция назофарингеальной области и нарушение носового дыхания, деформация грудной клетки.

Повреждающий агент гематогенным и лимфогенным путем попадает в трахею и бронхи с вдыхаемым воздухом. Острое воспаление бронхиального дерева сопровождается нарушением бронхиальной проходимости отечно-воспалительного или бронхоспастического механизма. Характерны гиперемия, набухание слизистой оболочки; на стенке бронха и в его просвете слизистый, слизисто-гнойный или гнойный секрет; развиваются дегенеративные нарушения реснитчатого эпителия. При тяжелых формах острого бронхита воспаление локализуется не только на слизистой оболочке, но и в глубоких тканях стенки бронхов.

Клинические проявления бронхита инфекционной этиологии начинаются с ринита, назофарингита, умеренной интоксикации, повышения температуры тела, слабости, чувства разбитости, саднения за грудиной, появляется сухой, переходящий во влажный кашель. При среднетяжелом течении бронхита значительно выражено общее недомогание, слабость, появляется сильный сухой кашель с затруднением дыхания, появляются

22а**22. Хронический бронхит**

Хронический бронхит — это прогрессирующее, диффузное воспаление бронхов, не связанное с локальным или генерализованным поражением легких, проявляется кашлем. О хроническом бронхите можно говорить, если кашель продолжается в течение 3 месяцев в 1 году 2 года подряд.

Заболевание связано с длительным раздражением бронхов различными вредными факторами (курение, вдыхание воздуха, загрязненного пылью, дымом, окисью углерода, сернистым ангидридом, окислами азота и другими соединениями химической природы) и рецидивирующей респираторной инфекцией (большая роль принадлежит респираторным вирусам, палочке Пфейффера, пневмококкам), реже возникает при муковисцидозе.

Предрасполагающие факторы — хронические воспалительные, нагноительные процессы в легких, хронические очаги инфекции и хронические заболевания, локализующиеся в верхних дыхательных путях, снижение реактивности организма, наследственные факторы.

Основным патогенетическим механизмом является гипертрофия и гиперфункция бронхиальных желез с усилением выделения слизи, с уменьшением серозной секреции и изменением состава секрета, а также увеличением в нем кислых мукополисахаридов, что повышает вязкость мокроты. В данных условиях реснитчатый эпителий не улучшает опорожнение бронхиального дерева. При нарушении дренажной функции бронхов возникает бронхогенная инфекция, активность и рецидивы которой зависят от местного иммунитета бронхов и возникновения вторичной иммунологиче-

23а**23. Диагностика и лечение хронического бронхита**

Возможен небольшой лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом в лейкоцитарной формуле. При обострении гнойных бронхитов происходит незначительное изменение биохимических показателей воспаления (повышается С-реактивный белок, сиаловые кислоты, фибриноген, серомукоид и др.). Исследование мокроты: макроскопическое, цитологическое, биохимическое. При выраженном обострении мокрота приобретает гнойный характер: в ней появляются преимущественно нейтрофильные лейкоциты, повышается уровень кислых мукополисахаридов и волокон ДНК, которые усиливают вязкость мокроты, снижается количество лизоцима и т. д. С помощью бронхоскопии оценивают эндобронхиальные проявления воспалительного процесса, стадии развития воспалительного процесса: катаральная, гнойная, атрофическая, гипертрофическая, геморрагическая и выраженность, но в основном до уровня субсегментарных бронхов.

В фазе обострения хронического бронхита терапию направляют на ликвидацию воспалительного процесса, улучшение проходимости бронхов, а также восстановление нарушенной общей и местной иммунологической реактивности. Назначают антибиотикотерапию, которую подбирают с учетом чувствительности микрофлоры мокроты, назначают внутрь или парентерально, иногда комбинируют с ингаляционным введением. Показаны ингаляции. Применяют отхаркивающие, муколитические препараты, обильное питье для восстановления и улучшения бронхиальной проходимости. Фитотерапия с применением алтейного корня, листьев мать-и-мачехи, подорожника. Назначают про-

24а**24. Пневмония**

Пневмония — это воспаление легких, характеризуется воспалением паренхиматозной, респираторной части легких.

Классификация. По морфологической форме: очаговая, очаговая сливная, сегментарная, долевая, интерстициальная.

По течению: острая, затяжная (при отсутствии разрешения пневмонического процесса в сроки от 6 до 8 недель).

По развитию осложнений:

- 1) легочные (синпневмотический плеврит, метаневмонический плеврит, легочная деструкция, абсцесс легкого, пневмоторакс, пиопневмоторакс);
- 2) внелегочные (инфекционно-токсический шок, сердечно-сосудистая недостаточность, ДВС-синдром, респираторный дистресс-синдром).

Этиологическим фактором являются различные бактерии: пневмококки, стафилококки, стрептококки, клебсиелла пневмонии, грамотрицательная флора и микоплазмы (внебольничная форма); стафилококк, синегнойная палочка (внутрибольничная форма); хламидии, цитомегаловирусы (при перинатальной инфекции); различные бактерии у больных с иммунодефицитом.

Острая пневмония обычно начинается с острого периода, нередко после переохлаждения больной начинает испытывать потрясающий озноб: температура тела повышается до фебрильных цифр 39—40 °С, реже до 38—41 °С; боль при дыхании на стороне пораженного легкого усиливается при кашле, в начале сухом, затем влажном с гнойной вязкой мокротой. Состояние больного тяжелое. Кожные покровы лица гиперемии-

226ской недостаточности. Развивается бронхиальная обструкция в связи с гиперплазией эпителия слизистых желез, отеком и воспалительным уплотнением бронхиальной стенки, обтурацией бронхов избытком вязкого бронхиального секрета, бронхоспазмом. Нарушение эластических структур альвеолярных стенок. В ответ на альвеолярную гипоксию развивается спазм легочных артериол и повышение общего легочного и легочно-артериолярного сопротивления; развивается перикапиллярная легочная гипертензия. Хроническая гипоксемия приводит к повышению вязкости крови, которой сопутствует метаболический ацидоз, еще сильнее увеличивающий вазоконструкцию в малом круге кровообращения.

Начало заболевания постепенное. Первый и основной симптом — кашель по утрам с отхождением слизистой мокроты, постепенно кашель начинает возникать в любое время суток, усиливается в холодную погоду и с годами становится постоянным. Увеличивается количество мокроты, мокрота становится слизисто-гноющей или гноющей. Появляется одышка. При гноющем бронхите периодически может выделяться гнойная мокрота, но бронхиальная обструкция мало выражена. Обструктивный хронический бронхит проявляется стойкими обструктивными нарушениями. Гнойно-обструктивный бронхит характеризуется выделением гнойной мокроты и обструктивными нарушениями вентиляции. Частые обострения в периоды холодной сырой погоды; усиливается кашель, одышка, количество мокроты увеличивается, появляется недомогание, быстрая утомляемость. Температура тела нормальная или субфебрильная, может определяться жесткое дыхание и сухие хрипы над всей легочной поверхностью.

246рованы и цианотичны. Дыхание учащенное, поверхностное, с раздуванием крыльев носа.

Аналогично протекает пневмококковая пневмония и стафилококковая пневмония. Чаще стафилококковая пневмония протекает более тяжело, сопровождаясь деструкцией легких с образованием тонкостенных воздушных полостей, абсцессов в легочной ткани. Для такого рода пневмонии характерна выраженная интоксикация, проявляющаяся повышением температуры тела, ознобом, гиперемией кожных покровов и слизистых оболочек, головнокружением, головной болью, выраженной одышкой, кровохарканьем, тахикардией, тошнотой, рвотой. Если у больного тяжелый инфекционно-токсический шок, то развивается сосудистая недостаточность, артериальное давление 90—80 и 60—50 мм рт. ст., при осмотре бледность кожных покровов, липкий пот, холодные конечности. При прогрессировании интоксикационного синдрома выявляются церебральные расстройства, нарастает сердечная недостаточность, нарушается ритм сердца, развивается шоковое легкое, гепаторенальный синдром, ДВС-синдром, токсический энтероколит. Эти пневмонии могут привести к быстрому летальному исходу.

216одышка, боль в грудной клетке и в брюшной стенке, которая связана с перенапряжением мышц при кашле. Кашель постепенно переходит во влажный, мокрота приобретает слизисто-гноющий или гноющий характер. В легких при аускультации выслушивается жесткое дыхание, сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы. Температура тела субфебрильная. Тяжелое течение болезни наблюдается при преимущественном поражении бронхиол. Острые клинические проявления болезни начинают стихать к 4-му дню и при благоприятном исходе практически полностью исчезают уже к 7-му дню заболевания. Острый бронхит с нарушением бронхиальной проходимости имеет склонность к затяжному течению и переходу в хронический бронхит. Тяжело протекает острый бронхит токсико-химической этиологии. Заболевание начинается с мучительного кашля, который сопровождается выделением слизистой или кровянистой мокроты, быстро присоединяется бронхоспазм (на фоне удлиненного выдоха при аускультации можно выслушивать сухие свистящие хрипы), прогрессирует одышка (вплоть до удушья), нарастают симптомы дыхательной недостаточности и гипоксемия. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки можно определить симптомы острой эмфиземы легких.

Лечение. Постельный режим, обильное теплое питье с малиной, медом, липовым цветом. Назначают противовирусную и антибактериальную терапию, витаминотерапию. При сильном сухом кашле — противокашлевые препараты: кодеин, либексин и др. При влажном кашле — муколитические препараты: бромгексин, амбробене и другие.

236теолитические ферменты (трипсин, химотрипсин) которые уменьшают вязкость мокроты. Ацетилцистеин обладает способностью разрывать дисульфидные связи белков слизи и способствует сильному и быстрому разжижению мокроты. Бронхиальный дренаж улучшается при использовании мукорегуляторов, влияющих на секрет и на выработку гликопротеидов в бронхиальном эпителии (бромгексин). При недостаточности бронхиального дренажа и имеющихся симптомах бронхиальной обструкции к лечению добавляют бронхоспазмолитические средства: эуфиллин, холиноблокаторы (атропин в аэрозолях), адrenomиметилаторы (эфедрин, сальбутамол, беротек). В условиях стационара интратрахеальные промывания при гноющем бронхите необходимо сочетать с санационной бронхоскопией (3—4 санационные бронхоскопии с перерывом 3—7 дней). При восстановлении дренажной функции бронхов используют также лечебную физкультуру, массаж грудной клетки, физиотерапию. При развитии аллергических синдромов применяют хлорид кальция и антигистаминные средства; при отсутствии эффекта можно назначать короткий курс глюкокортикоидов для снятия аллергического синдрома, но суточная доза не должна быть более 30 мг. Опасность активации инфекционных агентов не позволяет использовать длительно глюкокортикоиды. Больным с хроническим бронхитом, осложненным дыхательной недостаточностью и хроническим легочным сердцем, показано использование верошпирона (до 150—200 мг/сут).

25а 25. Диагностика и лечение пневмонии

На основании клинических и лабораторных данных учитывают укорочения перкуторного звука, отмечают усиленное везикулярное дыхание с очагами бронхиального дыхания, выслушивается крепитация, мелко- и среднепузырчатые хрипы, на рентгенограммах (иногда на томограммах) — очаговые затенения. Исследуют мокроту или мазки из глотки на бактерии, включая микобактерии туберкулеза, вирусы, микоплазму пневмонии.

Лечение пневмоний при легком течении заболевания и при благоприятном течении и благоприятных бытовых условиях можно осуществлять лечение на дому, но многие больные нуждаются в стационарном лечении. По экстренным показаниям больных госпитализируют с долевым поражением легочной ткани и при выраженном инфекционно-токсическом синдроме. В разгар болезни назначают постельный режим, механически и химически щадящую диету с ограничением поваренной соли и повышением количества витаминов, особенно А и С. При исчезновении или значительном уменьшении явлений интоксикации рекомендуют расширять режим, применяют лечебную физкультуру, если нет противопоказаний. Сразу же после взятия мокроты, мазков и смывов с бронхов для бактериологического исследования начинают этиотропную антибактериальную терапию, которую проводят под контролем клинической эффективности, а при последующем назначении лечения учитывают результаты исследования высевной микрофлоры и ее чувствительности к антибиотикам.

При внебольничной пневмонии назначают полусинтетические пенициллины, защищенные пенициллы,

26а

26. Бронхиальная астма

Бронхиальная астма — хроническое заболевание, протекающее с рецидивами, с преимущественным поражением дыхательных путей, в основе которого лежит хроническое аллергическое воспаление бронхов, сопровождающееся их гиперреактивностью и периодически возникающими приступами затрудненного дыхания и удушья в результате распространенной бронхиальной обструкции, которая обусловлена бронхоспазмом, гиперсекреции слизи, отеком стенки бронхов.

Выделяют две формы бронхиальной астмы — иммунологическую и неиммунологическую — и ряд клинико-патогенетических вариантов: инфекционно-аллергический, атопический, аутоиммунный, адренергический дисбаланс, дисгормональный, нервно-психический, первично измененной реактивности бронхов, холинергической.

Этиология и факторы риска возникновения бронхиальной астмы у детей: атопия, гиперреактивность бронхов, наследственность. Причины (сенсibilизирующие): бытовые аллергены (домашняя пыль, клещи домашней пыли), эпидермальные аллергены животных, птиц, и других насекомых, грибковые аллергены, пыльцевые аллергены, пищевые аллергены, лекарственные средства, вирусы и вакцины, химические вещества.

Общим патогенетическим механизмом является измененная чувствительность и реактивность бронхов, определение по реакции проходимости бронхов в ответ на влияние физических, химических, и фармакологических факторов.

27а 27. Лечение бронхиальной астмы

Лечение при бронхиальной астме должно быть подобрано индивидуально с учетом варианта течения, фазы заболевания, наличия осложнений, сопутствующих заболеваний, переносимости большими лекарственными препаратами и наиболее рационального их применения в течение суток.

При атопической бронхиальной астм прежде всего необходима элиминационная терапия, максимально полное или постоянное прекращение контакта с аллергеном. Если аллерген идентифицирован, то изолировать больного от него нельзя, так как показана специфическая гипосенсибилизация в специализированном аллергологическом учреждении в фазу ремиссии. Больным с атопической астмой, если это неосложненная форма болезни, в лечении назначают кромолин натрий (интал), распыляя его с помощью специального ингалятора. Если бронхиальная астма сочетается с другими аллергическими проявлениями, предпочтительнее прием внутрь кетотифена. Эффект от обоих препаратов наступает постепенно. При отсутствии эффекта назначают глюкокортикоиды, при среднетяжелых случаях желателно назначать в виде ингаляций (бекотид). При тяжелых обострениях назначают прием глюкокортикоидов внутрь, начиная с преднизолона, после достижения клинического эффекта дозу постепенно снижают. При аллергии на пищевые продукты назначают применение разгрузочно-диетической терапии, которая проводится в стационаре.

Лечение вакцинами проводят только в специализированных стационарах. При нарушении в системе иммунитета назначают соответствующую иммунокорректирующую терапию. В период ремиссии проводят

28а

28. Дыхательная недостаточность

Дыхательная недостаточность — патологическое состояние организма, при котором не обеспечивается нормальное поддержание газового состава крови или оно достигается за счет напряжения компенсаторных механизмов внешнего дыхания.

Выделяют пять групп факторов, приводящих к нарушению внешнего дыхания.

1. Поражение бронхов и респираторных структур легких:
 - 1) поражение бронхиального дерева: повышение тонуса гладкой мускулатуры бронхов (бронхоспазм), отечно-воспалительные изменения бронхиального дерева, нарушение опорных структур мелких бронхов, снижение тонуса крупных бронхов (гипотоническая гипокинезия);
 - 2) поражение респираторных структур (инфильтрация легочной ткани, деструкция легочной ткани, дистрофия легочной ткани, пневмосклероз);
 - 3) уменьшение функционирующей легочной паренхимы (недоразвитие легкого, сдавление и ателектаз легкого, отсутствие части легочной ткани после операции).
2. Поражение костно-мышечного каркаса грудной клетки и плевры (ограничение подвижности ребер и диафрагмы, плевральные сращения).
3. Поражение дыхательной мускулатуры (центральный и периферический паралич дыхательной мускулатуры, дегенеративно-дистрофические изменения дыхательных мышц).
4. Нарушение кровообращения в малом круге (редукция сосудистого русла легких, спазм легочных артерий, застой крови в малом круге).

266 Заболевание нередко начинается приступообразным кашлем, сопровождающимся одышкой с отхождением небольшого количества стекловидной мокроты (астматический бронхит). С появлением приступов удушья легкой степени тяжести, средней степени тяжести, тяжелой степени тяжести. Приступ удушья может начинаться с предвестников: это обильное выделение водянистого секрета из носа, чиханье, приступообразный кашель и т. д. Приступ бронхиальной астмы характеризуется коротким вдохом и удлиненным выдохом. Грудная клетка при осмотре находится в положении максимального вдоха, больной принимает вынужденное положение: сидя на кровати, свесив ноги вниз, наклонив туловище несколько вперед. В дыхании принимают активное участие мышцы плечевого пояса, спины, а также брюшной стенки. При перкуссии над легочными полями определяется коробочный звук, при аускультации выслушивается множество сухих хрипов. Приступ чаще заканчивается отделением вязкой мокроты. Тяжелые затяжные приступы могут переходить в астматическое состояние — это один из наиболее грозных вариантов течения болезни. Астматическое состояние проявляется возрастающей устойчивостью к бронхорасширяющей терапии и непродуктивным кашлем.

Течение болезни циклическое: фаза обострения с клиническими симптомами и данными лабораторно-инструментальных исследований сменяется фазой улучшения. Осложнения бронхиальной астмы: эмфизема легких, инфекционный бронхит, легочное сердце, легочно-сердечная недостаточность.

286 5. Нарушение регуляции дыхания (угнетение дыхательного центра, дыхательные неврозы, нарушение местных регуляторных отношений).

Классификация. Форма: вентилиационная, альвеолореспираторная.

Тип вентилиационной недостаточности:

- 1) обструктивный;
- 2) рестриктивный;
- 3) комбинированный.

Степень тяжести:

- 1) ДН I степени;
- 2) ДН II степени;
- 3) ДН III степени.

Обструктивная вентилиационная недостаточность связана с затруднением продвижения потока газа через воздухоносные пути легких вследствие уменьшения просвета бронхиального дерева.

Рестриктивная вентилиационная недостаточность является следствием процессов, ограничивающих растяжимость легких и уменьшающих легочные объемы: пневмосклероз, спайки, резекции легких и т. д.

Комбинированная вентилиационная недостаточность возникает при сочетании рестриктивных и обструктивных нарушений.

Альвеолореспираторная недостаточность — нарушение легочного газообмена вследствие уменьшения диффузионной способности легких, неравномерности распределения вентиляции и вентиляционно-перфузионных отношений легких.

256 макролиды нового поколения. При внутрибольничных пневмониях назначают «защищенные» пенициллины, аминогликозиды, цефалоспорины 2—3-го поколения, фторхинолоны и другие антибиотики группы резерва. При пневмониях с внутриутробной инфекцией макролиды нового поколения (спиромицин, рокситромицин, азитромицин). При пневмониях у больных с иммунодефицитами назначают цефалоспорины 3—4-го поколения, фторхинолоны.

При тяжелых вирусно-бактериальных пневмониях, часто развивающихся в результате взаимодействия вируса гриппа и стафилококка, вместе с внутривенно вводимыми антибактериальными препаратами широкого спектра действия назначают введение специфического донорского противогриппозного γ -глобулина.

Комбинации антибиотиков для лечения осложненной пневмонии: цефалоспорины + полусинтетические пенициллины; полусинтетические пенициллины + аминогликозиды; цефалоспорины + аминогликозиды. Применяют также дезинтоксикационные средства (гемодез и др.).

Лечение дыхательной недостаточности, устранение обструктивного синдрома. Назначается муколитическая терапия, бронхолитическая терапия, физиотерапия, иммунокорректирующая терапия, ЛФК. При выраженной тахикардии, снижении систолического давления до 100 мм рт. ст. и ниже больным пневмониями показан строфантин, сульфоксамфокаин. Повышают иммунологическую реактивность больного (иммуноглобулин, дибазол, метилурацил). Проводится витаминотерапия.

276 санацию очагов хронической инфекции. При нарушении мукоцилиарного клиренса необходимо назначать разжижающую терапию: обильное питье, щелочные теплые ингаляции, отвар трав, муколитические средства.

При «аспириновой» астме из рациона исключают продукты, которые содержат ацетилсалициловую кислоту. Категорически запрещен прием нестероидных противовоспалительных препаратов. При необходимости можно назначить интал, задитен, кортикостероидные гормоны. Для купирования приступов астмы индивидуально подбирают и назначают бронхорасширяющую терапию (оптимальную дозу бронхолитиков подбирают от небольшой дозы к наиболее эффективной). Положительное действие у большинства больных оказывают селективные стимуляторы β -2-адренорецепторов (салбутамол, беротек и др.), которые выпускаются в виде карманных дозированных ингаляторов.

Во время приступа рекомендуется два вдоха аэрозоля. В легких случаях заболевания можно применять эти препараты в виде таблеток. При более тяжелых приступах используют инъекции эуфилина внутривенно или в таблетированной форме и свечей.

Холиноблокаторы (атропин, белладонна, платифиллин) предпочтительны при инфекционно-аллергической форме заболевания, особенно при обструкции крупных бронхов. Иногда эти препараты можно присоединять к другим бронхорасширяющим средствам. Эффективным препаратом этой группы является атровент. Разные механизмы бронхиальной обструкции у каждого больного обуславливаются комбинацией препаратов. Эффективным средством является беродуал, сочетающий беротек и атровент в виде дозированного ингалятора.

29а

29. Диагностика и лечение дыхательной недостаточности

Дыхательная недостаточность I степени: одышка в покое отсутствует; непостоянный цианоз, бледность лица, беспокойство, раздражительность, АД нормальное или умеренно повышено. Показатели внешнего дыхания: минутный объем дыхания (МОД) увеличен, жизненная емкость легких (ЖЕЛ) снижена, резерв дыхания (РД) снижен, объем дыхания (ОД) несколько снижен, дыхательный эквивалент (ДЭ) повышен, коэффициент использования кислорода (КИО₂) снижен. Газовый состав крови, кислотно-основное состояние (КОС): газовый состав крови в покое не изменен, либо насыщение крови кислородом умеренно снижено до 90% П/Д (норма 80—100 мм рт. ст.).

Дыхательная недостаточность II степени: одышка в покое постоянная, с участием вспомогательной мускулатуры, отношение П/Д 2—1,5 : 1, тахикардия; цианоз. Генерализованная бледность кожи, потливость, бледность ногтевых лож. АД повышено. Показатели внешнего дыхания: МОД увеличен, ЖЕЛ снижена более чем на 25—30%, ОД и РД снижены до 50%, ДЭ значительно повышен, что указывает на выраженное снижение утилизации кислорода в легких. Газовый состав крови, КОС: кислородное насыщение крови составляет 70—85%, т. е. снижается до 60 мм рт. ст.; нормокапния или гиперкапния выше 45 мм, дыхательный или метаболический ацидоз: рН 7,34—7,25 (норма 7,35—7,45), дефицит оснований (ВЕ) увеличен.

Дыхательная недостаточность III степени: выраженная одышка, частота дыханий более 150% от нормы, аперриодическое дыхание, периодическое брадипное, несинхронизация дыхания, парадоксальное дыхание;

30а

30. Острый пиелонефрит

Пиелонефрит — неспецифическое инфекционное заболевание, поражающее паренхиму почек, преимущественно с поражением интерстициальной ткани.

Причины: инфекция, нарушение уродинамики, нарушение иммунитета. Чаще всего пиелонефрит вызывается кишечной палочкой, протеем, энтерококком, стрептококками, стафилококками.

Инфекция попадает в почку, лоханку, затем в ее чашечки гематогенным или лимфогенным путем из нижних мочевыводящих путей по стенке мочеточника, по его просвету при наличии ретроградных рефлюксов. Особое значение в формировании пиелонефрита имеет стаз мочи, нарушение венозного и лимфатического оттока из почки.

Заболевание начинается остро с повышения температуры тела до 40 °С, озноба, потливости, бледности кожных покровов и слизистых оболочек, боли в поясничной области; резкая болезненность в реберно-позвоночном углу; слабость, жажда, дизурия или поллакиурия, болезненное мочеиспускание. Присоединяющаяся головная боль, тошнота, рвота, что говорит о быстро нарастающей интоксикации. Симптом Пастернацкого, как правило, бывает положительным. При двустороннем остром пиелонефрите может развиваться почечная недостаточность.

Острый пиелонефрит может осложняться паранефритом, некрозом почечных сосочков.

Клинико-лабораторные данные: в анализе крови отмечаются нейтрофильный лейкоцитоз, анемия, анэозинофилия, повышение СОЭ; в анализе мочи — лейкоцитурия, пиурия с умеренной протеинурией и гематурией; в пробе по Зимницкому — снижение плотности

31а

31. Хронический пиелонефрит

Хронический пиелонефрит является следствием неизлеченного острого пиелонефрита и может протекать без острых явлений с начала заболевания.

Клинические проявления. Односторонний хронический пиелонефрит проявляется тупой постоянной болью в области поясницы на стороне пораженной почки. Дизурические расстройства у большинства больных отсутствуют.

Диагностика проводится на основании анамнеза, клиниколабораторных данных, в анализе крови отмечается нейтрофильный лейкоцитоз. При анализе мочи в осадке выявляется преобладание лейкоцитов над другими форменными элементами мочи. Относительная плотность мочи сохраняется нормальной. Одним из симптомов заболевания является бактериурия, если число бактерий в 1 мл превышает 100 000, необходимо определять чувствительность к антибиотикам и химиопрепаратам. Наиболее частым симптомом хронического пиелонефрита, особенно двустороннего процесса, является артериальная гипертензия. Функциональное состояние почек определяют с помощью хромоцистоскопии, экскреторной урографии, клиренс-методов. При хроническом пиелонефрите рано нарушается концентрационная способность почек, а азотовыделительная функция действует на протяжении многих лет. При инфузионной урографии определяется концентрационная способность почек, замедленное выделение рентгеноконтрастного вещества, деформация чашечек, локальные спазмы, деформация лоханок. Затем спастическая фаза сменяется атонией, лоханка и чашечка расширяются.

32а

32. Острый гломерулонефрит

Гломерулонефрит — это иммуноаллергическое заболевание, характеризующееся преимущественным поражением сосудов клубочков, протекает в виде острого или хронического процесса с рецидивами и ремиссиями.

Варианты гломерулонефрита:

- 1) нефритический — проявляется гематурией, протеинурией, гипертензией, олигурией, цилиндрурией, лейкоцитурией, гиповолемией, гипокомплементарией, энцефалопатией;
- 2) нефротический — высокая протеинурия, отеки, гипопропротеинемия, возможна артериальная гипертензия, эритроцитурия, азотемия;
- 3) смешанный — выраженный нефротический синдром, значительная гематурия, гипертензия;
- 4) гематурический — в мочевом синдроме преобладает гематурия;
- 5) изолированный — мочевого синдрома проявляется экстраренальными симптомами, которые выражены незначительно.

Острый гломерулонефрит — это циклически протекающее инфекционно-аллергическое заболевание почек, развивающееся чаще через 1—3 недели после перенесенного инфекционного заболевания (чаще стрептококковой этиологии). Острый гломерулонефрит может возникнуть в любом возрасте, но чаще до 40 лет.

Заболевание развивается после перенесенных ангины, тонзиллитов, инфекций верхних дыхательных путей, скарлатины и др. Большую роль в возникновении гломерулонефрита играет 12β-гемолитический стрептококк группы А, пневмококк, респираторные вирусы, паразитарная инвазия, переохлаждение, травмы.

306 мочи в течение суток; в пробе по Нечипоренко — лейкоцитоз; в биохимическом исследовании крови — увеличение содержания сиаловых кислот, креатинина, мочевины, появление С-реактивного белка. На обзорной рентгенограмме можно обнаружить увеличение одной из почек в объеме, при проведении экскреторной урографии — резкое ограничение подвижности пораженной почки при дыхании, отсутствие или более поздние сроки появления тени мочевыводящих путей на стороне поражения.

Задачи в лечении: ликвидация и уменьшение микробно-воспалительного процесса в почечной ткани и мочевых путях; нормализация обменных нарушений и функционального состояния почек; стимуляция регенераторных процессов; уменьшение склеротических процессов в интерстициальной ткани.

В остром периоде показан стол № 7а, потребление до 2 л жидкости в сутки.

Проводится антибактериальная терапия налидиксовой кислотой (невиграмон, неграм), нитрофураном (5-НОК), производными нитрофурана (фурадонин). Применение этих препаратов должно чередоваться. Нельзя одновременно применять налидиксовую кислоту и нитрофурановые препараты, так как при этом ослабляется антибактериальный эффект.

Эффективно сочетанное лечение антибиотиками и сульфаниламидами. Антибиотики подбирают в зависимости от чувствительности к ним микрофлоры. Назначают препараты группы пенициллинов ампициллин, препараты аминогликозидного ряда, сульфаниламиды длительного действия.

326 Клинические проявления гломерулонефрита у детей следующие.

1. Экстраренальные:
 - 1) нервно-вегетативный синдром: недомогание, анорексия, вялость, тошнота, рвота, плохой аппетит, головная боль;
 - 2) кардиоваскулярный синдром — гипертензия, приглушенность тонов сердца, шумы и акценты тонов сердца, увеличение размеров печени;
 - 3) отечный синдром проявляется пастозностью, ограниченными или генерализованными отеками.
2. Ренальные проявления:
 - 1) мочевого синдром — олигурия, протеинурия, гематурия, цилиндрурия, транзитная, лимфоцитарно-мононуклеарная лейкоцитурия;
 - 2) болевой синдром проявляется болью в области поясницы или недифференцированной болью в животе;
 - 3) синдром почечной недостаточности — азотемия, проявляется тремя основными симптомами: отечным, гипертоническим и мочевым.Госпитализация в стационар, назначается постельный режим, диета с ограничением поваренной соли в пище приводит к усиленному выведению воды и ликвидации отечного и гипертонического синдрома. Антибактериальная терапия назначается при наличии связи гломерулонефрита с имеющейся инфекцией.

296 уменьшение или полное отсутствие дыхательных шумов на вдохе. Отношение П/Д варьирует; цианоз генерализованный, возможна генерализованная бледность, мраморность кожи, липкий пот, АД снижено; сознание и реакция на боль подавлены, снижение тонуса скелетных мышц, судороги, кома. Показатели внешнего дыхания: МОД снижен, ЖЕЛ и ОД снижены более чем на 50%, РД равен 0. Газовый состав крови, КОС: насыщение крови кислородом ниже 70% (40 мм рт. ст.); декомпенсированный смешанный ацидоз: рН менее 7,2, ВЕ более 6—8, гиперкапния более 70 мм рт. ст., уровень бикарбонатов и буферных оснований снижен.

Направления лечения следующие:

- 1) создание микроклимата;
- 2) поддержание свободной проходимости дыхательных путей;
- 3) оксигенотерапия;
- 4) спонтанное дыхание под истинным положительным давлением;
- 5) нормализация легочного кровотока (эуфиллин, пентамин, бензогексоний);
- 6) коррекция КОС;
- 7) для улучшения утилизации тканями кислорода глюкозо-витамино-энергетический комплекс (глюкоза 10—20%-ная, аскорбиновая кислота, кокарбоксилаза, рибофлавин, цитохром С, пантотенат кальция, унитиол);
- 8) лечение основного заболевания и сопутствующих патологических состояний.

316 При дифференциальной диагностике с хроническим гломерулонефритом большое значение имеет характер мочевого синдрома с преобладанием лейкоцитурии над гематурией, наличие активных лейкоцитов, значительная бактериурия при пиелонефрите, данные экскреторной урографии. Нефротический синдром свидетельствует о наличии гломерулонефрита. При артериальной гипертензии проводят дифференциальную диагностику между пиелонефритом и гломерулонефритом.

Лечение хронического пиелонефрита должно проводиться длительно. Начинать лечение следует с назначения нитрофуранов (фурадонин, фурадалин и др.), 5-НОК, налидиксовой кислоты (неграм, невиврамон), сульфаниламидов (уросульфам, атазол и др.), попеременно чередуя их. Одновременно рекомендуется проводить лечение клюквенным соком или экстрактом. При неэффективности лекарственных средств во время обострения заболевания используют антибиотики широкого спектра действия. Перед назначением антибиотиков каждый раз необходимо определять чувствительность к нему микрофлоры.

33а 33. Хронический гломерулонефрит

Хронический гломерулонефрит — это длительно протекающее иммунологическое двустороннее заболевание почек, при котором изменения в моче сохраняются без существенной динамики свыше года или отеки и гипертензия наблюдаются свыше 3—5 месяцев. Хронический гломерулонефрит может являться исходом остро го гломерулонефрита или первично-хроническим, без предшествующей острой атаки.

В течение хронического гломерулонефрита выделяют две стадии.

I стадия почечной компенсации, т. е. достаточная азотовыделительная функция почек (и эта стадия сопровождается выраженным мочевым синдромом, протекает латентно и проявляется небольшой альбуминурией или гематурией).

II стадия почечной декомпенсации, проявляющаяся недостаточностью азотовыделительной функции почек (мочевые симптомы менее значительные; наблюдается высокая артериальная гипертензия, отеки в основном умеренные; в этой стадии выражены гипостенурия и полиурия, исходом которых является азотемическая уремия).

Формы хронического гломерулонефрита:

- 1) нефротическая форма — это наиболее часто встречаемая форма первичного нефротического синдрома. Клинические проявления заболевания определяются нефротическим синдромом, и в дальнейшем наступает прогрессирование гломерулонефрита с азотовыделительной функцией почек и артериальной гипертензией;
- 2) гипертоническая форма. Среди симптомов преобладает артериальная гипертензия над мочевым син-

34а 34. Наследственный почечный диабет

Наследственный фосфат-диабет (гипофасфатомический, витамин D-резистентный рахит):

Критерии диагностики. Вирусный тип и прогрессирующий характер костных деформаций нижних конечностей, низкорослость, крепкое телосложение; нормальный интеллект, тип наследования, низкий уровень фосфора в сыворотке крови (0,45—0,6 ммоль/л), гиперфосфатурия (клиренс фосфатов мочи 0,3—0,9 мл/с), нормальное содержание кальция крови (2,25—2,6 ммоль/л), повышение активности щелочной фосфатазы крови (более 2100 ммоль/л), повышение уровня паратиреоидного гормона крови, снижение абсорбции кальция и фосфора в кишечнике.

Лечение. Витамин D — 10 000—20 000 МЕ в день, через 4—6 недель увеличивают на 10 000—15 000 МЕ. До повышения фосфора в крови и снижения активности щелочной фосфатазы (определять каждые 10—14 дней), максимальная суточная доза 300 000 МЕ в сутки. Глюконат кальция 1,5—2,0 г/сут. Фосфаты до 2,0 г/сут, фитин 1,5 г/сут, глицерофосфат кальция 0,5—1,0 г/сут. Ксидифон. Цитратная смесь.

Почечный несахарный диабет — это отсутствие реакции клеток эпителия дистальных канальцев почек на антидиуретический гормон (АДГ, вазопрессин). Тип наследования — рецессивный, сцепленный с полом (болеют в основном мальчики, девочки болеют реже и легче), возможен кодоминантный тип наследования.

Критерии диагностики. Полиурия (у новорожденных до 2 л в сутки, у более старших 5—10 л). Полидипсия (до года жажды нет), гипостенурия ниже 1005, дегидратация (лихорадка, судороги, рвота, запоры). Гипотрофия, снижение тургора кожи, запоры, задержка

35а 35. Наследственный нефрит

Наследственный нефрит — это генетически детерминированная неиммунная гломерулопатия, проявляющаяся гематурией и (или) протеинурией, имеющая тенденцию к прогрессированию, вплоть до развития ХПН, нередко сочетающаяся с патологией слуха и зрения. Тип наследования доминантный, сцепленный с X-хромосомой.

Клинически выделяют два варианта:

- 1) наследственный нефрит с тугоухостью (синдром Альпорта);

- 2) наследственный нефрит без нарушения слуха.

Фенотипически полиморфизм клинических симптомов обусловлен различной экспрессивностью мутантного гена, который находится в X-хромосоме. Наличие у клинически здоровых родителей больных детей с наследственным нефритом говорит о различной пенетрантности мутантного гена или о кодоминантности.

Морфология наследственного нефрита: истончение базальной мембраны, дегенерация, расщепление или утолщение, дистрофия, фрагментация. Пролiferативные изменения клубочков — гематурия. Нарушение структуры базальных мембран и подоцитов, развитие протеинурии. Лимфогистиоцитарная инфильтрация интерстиция — абактериальная лейкоцитурия. Фокальный гломерулосклероз-гипертензия.

Клиническая картина и диагностика.

Генеалогический анамнез (наличие у родственников заболеваний слуха, зрения, заболевания ССС). Частые ОРВИ, инфекции (дефицит Ig A). Мочевой синдром (гематурия, реже протеинурия, лейкоцитурия). Неврит слухового нерва (снижение слуха от умеренной до полной глухоты) — параллельно тяжести нефропатии. Из-

36а 36. Первичная и вторичная гипероксалурия

Первичная гипероксалурия (оксалоз) — наследственная патология обмена глиоксиловой кислоты, характеризующаяся рецидивирующим оксалатным, кальциевым нефролитиазом, постепенно приводящим к ХПН.

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу, возможен доминантный тип наследования.

Клинические проявления, диагностика. В раннем возрасте появляются рецидивирующие боли в суставах и их припухлость, боли в животе, гематурия, лейкоцитурия, протеинурия, почечные колики; суточная экскреция оксалатов с мочой повышается до 250 мг за сутки на 1,73 м² поверхности тела; рентгенологически определяется нефро- и уrolитиаз; увеличение почечного клиренса оксалатов до 50 мл/мин. Осадок мочи при оксалурии насыщенного цвета.

Дифференциальный диагноз проводится с гломерулонефритом, пиелонефритом, интерстициальным нефритом.

Лечение. Направления лечения следующие:

- 1) снижение синтеза и экскреции оксалатов и предупреждение образования оксалатно-кальциевых солей (окись магния);
- 2) витамин В₆ (в больших дозах);
- 3) ортофосфат;
- 4) неорганические пирофосфаты (оксиэтилендифосфоновая кислота).

Вторичные гипероксалурии (оксалатная нефропатия)

Этиология. Повышение синтеза оксалатов, помимо наследственной патологии обмена, может быть связа-

346 роста, задержка психомоторного развития. Проба с АДГ (3—8 ед.) или питуитрином — 0,1—0,5 мл (в 1 мл 5 ЕД).

Лечение. Регидратация (2,5%-ная глюкоза + 2%-ный NaCl), гипотиазид (усиливает реабсорбцию Na в дистальных канальцах и воды в проксимальных). Ингибиторы простагландинов (индомитацин, ибупрофен).

Почечный солевой диабет (псевдогипоальдостеронизм) — нарушение реабсорбции ионов натрия вследствие низкой чувствительности рецепторов дистального канальцевого эпителия к альдостерону.

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Критерии диагностики. Полиурия, полидипсия, отсутствие аппетита, ацидоз, гиперкалиемия. Задержка роста и психического развития, остеомаляция костей скелета. В крови гипонатриемия ниже 130 ммоль/л, гиперкалиемия, гиповолемия. Повышенное содержание альдостерона в моче (60—80 мкг в сутки), повышенное выделение натрия с мочой. В моче уровень кетостероидов и оксикортикоидов нормальный, а при нагрузке АКГТ повышается, что исключает гипоплазию надпочечников.

Лечение. Коррекция гипонатриемии по формуле: Na (в моль) = $(140 - p) \times 1,5$ массы тела (в кг), где p — содержание натрия в сыворотке крови (в ммоль/л).

366 но с избыточным образованием из предшественников, отравлением этиленгликолем, подагрой, воспалительными заболеваниями кишечника, операциями на кишечнике, хроническим панкреатитом.

Клинические проявления. Частые рецидивирующие боли в животе, возможен энурез; уменьшение объема мочи в течение суток, выпадение в осадок солей; признаки кожного аллергоза; изменения в моче: протеинурия, незначительная эритроцитурия, лейкоцитурия; повышение фосфолипазной активности сыворотки крови и мочи; повышение экскреции оксалатов (до 100 мг в сутки); фосфолипидурия.

Дифференциальный диагноз проводится с хроническим гломерулонефритом, пиелонефритом, интерстициальным нефритом.

Лечение. Повышенное потребление жидкости способствует уменьшению кристаллообразования и камнеобразования. Диета с исключением продуктов, содержащих большое количество оксалатов (какао, шоколад, свекла, щавель, петрушка, экстрактивные вещества). Стабилизация мембран (антиоксиданты, ретинол, соли калия, магния, пиридоксин).

336 дромом, который слабо выражен. Иногда хронический гломерулонефрит может проявляться по гипертоническому типу после первой бурной атаки гломерулонефрита. Но также развивается при возникновении латентной формы острого гломерулонефрита. Артериальное давление повышается до 180—200 мм рт. ст. и колеблется в течение суток под воздействием различных факторов. Развивается гипертрофия левого желудочка сердца, при аускультации выслушивается акцент II тона над аортой. Гипертензия не приобретает злокачественного характера. Выявляются изменения глазного дна в виде нейроретинита;

3) смешанная форма. Эта форма одновременно проявляется нефротическим и гипертоническим синдромом;

4) латентная форма. Это часто развивающаяся форма проявляется мочевым синдромом без артериальной гипертензии и без отеков. Эта форма имеет длительное течение (10—20 лет и более), позднее приводит к развитию уремии.

Следует также выделять и гематурическую форму, так как в некоторых случаях хронический гломерулонефрит проявляется гематурией, без выраженной протеинурии с общими симптомами гипертензии и отеками.

Необходимо устранение очагов хронической инфекции (удаление миндалин, санация ротовой полости и т. д.). Длительные диетические ограничения (соли и белков).

356 менение органа зрения (сферофакция, лентиконус, катаракты, миопия). Изменения нервной системы (тремор, миастения, снижение памяти, интеллекта). Нарушение функционального состояния почек (гипераммиацидурия, снижение реабсорбции бикарбонатов, концентрационной функции). Метаболический ацидоз, дизэлектролитемия.

Стадии течения заболевания:

1) стадия компенсации: артериальная гипотония, отсутствие или минимальные изменения в анализах мочи;

2) стадия субкомпенсации: симптомы интоксикации, иногда гипертензия, гематурия, умеренное изменение белкового и липидного обмена, парциальное снижение почечных функций;

3) стадия декомпенсации: сосудистая гипертензия, обменные сдвиги, усиление гематурии и протеинурии, выраженное нарушение функции почек.

Лечение. Предупреждение прогрессирования нарушенной функции почек. Патогенетической терапии нет. Ограничение двигательной активности в зависимости от стадии вплоть до назначения постельного режима. Полноценное и сбалансированное питание. Санация очагов инфекции.

Для уменьшения гематурии — рутин, глюконат кальция, черноплодная рябина, крапива, тысячелистник и др. Стероиды и цитостатики не показаны. Делагил стабилизирует лизосомальные мембраны, витамин B₆ 10—14 дней. Анаболические гормоны (ретаболил). Иммуностимуляторы (левамизол).

Лечение ХПН, гемодиализ, пересадка почек.

37a 37. Хронический гастродуоденит

Хронический гастродуоденит — это хроническое воспаление слизистой оболочки антрального отдела желудка и двенадцатиперстной кишки, что сопровождается нарушением физиологической регенерации эпителия, секреторной и моторной функции желудка.

Этиология и классификация

Этиологические факторы:

- 1) эндогенные факторы (наследственная предрасположенность, высокий тип кислотообразования, нарушение слизообразования, хронические заболевания, сопровождающиеся гипоксией, местные сосудистые нарушения, интоксикации, хронические заболевания печени и желчных путей);
- 2) экзогенные факторы (нарушение питания, недоброкачественная грубая пища, еда всухомятку, в спешке, длительные перерывы в приеме пищи; перенесенные пищевые отравления, длительный и частый прием лекарств, психоэмоциональные нагрузки, невротический стресс, заселение слизистой оболочки антрального отдела желудка и двенадцатиперстной кишки бактериями).

Классификация.

1. По периоду заболевания: обострения, субремиссии, ремиссии.
2. По механизму развития различают:
 - 1) хронический гастрит типа А, в основе лежит аутоиммунный механизм развития с выработкой антител к париетальным клеткам слизистой оболочки и внутреннему фактору;
 - 2) хронический гастрит типа В развивается в результате действия различных факторов (длительный прием лекарств, алиментарные нарушения, персистенция в слизистой хеликобактер пилори);

38a 38. Диагностика и лечение гастродуоденита

На основании анамнеза клинических и лабораторных данных в анализе крови — снижение эритроцитов, гемоглобина, умеренный лейкоцитоз; при эндоскопическом исследовании выделяют поверхностный гастродуоденит, где выявляют гиперемии и отек слизистой. При гипертрофическом гастродуодените — слизистая отечна, гиперемирована, имеет «зернистый» вид, мелкоточечные кровоизлияния. При эрозивном гастрите — на фоне гиперемии множественные, реже единичные, эрозии с плоским дном. При атрофическом (субатрофическом) гастродуодените — слизистая бледная, складки истончены, сглажены, сосудистый рисунок усилен. При всех формах могут быть признаки дуоденогастрального рефлюкса (зияние привратника, примесь желчи в содержимом желудка).

Проводят тесты на определение *Helicobacter Pylori* — это иммуноферментная диагностика, определение антител в крови, моче, слюне; микроскопия мазков — отпечатков слизистой желудка. Рентгенологическое исследование по показаниям, если имеются изменения складок, большое количество содержимого натощак, спазмы привратника, двенадцатиперстной кишки, изменение формы желудка.

Лечение. Следует придерживаться лечебно-охранительного режима, ночной сон не менее 8 ч, головная часть постели должна быть выше ножной. Противопоказаны резкие физические нагрузки, тяжелый физический труд, нужно своевременно проводить лечение кариозных зубов, заболеваний носоглотки, лямблиоза.

Диетотерапия: питание должно быть полноценным и разнообразным, содержать достаточное количество овощей, фруктов, кисломолочных продуктов. Пищу при-

39a 39. Язвенная болезнь

Язвенная болезнь желудка или двенадцатиперстной кишки — это хроническое заболевание, главным признаком при которой является образование в период обострения язв в области пищеварительного тракта.

Основным этиологическим фактором является инфекция *Helicobacter Pylori*. Большую роль в формировании патологии играют психосоциальные факторы, токсико-аллергические факторы, наследственно-конституционные факторы.

Классификация:

- 1) по локализации: желудок, луковица двенадцатиперстной кишки, смешанная локализация;
- 2) по фазе: обострение, неполная клиническая ремиссия, клиническая ремиссия;
- 3) по форме: осложненная, неосложненная (кровоотечение, перфорация, пенетрация, стеноз привратника);
- 4) по течению: впервые выявленная, часто рецидивирующая (менее 3 лет), редко рецидивирующая (более 3 лет);
- 5) по характеру кислотообразующей функции: с сохраненной функцией, с повышенной функцией, с пониженной функцией.

Клинико-эндоскопическая стадия: «свежая» язва, начало эпителизации язвенного дефекта, заживление язвенного дефекта слизистой оболочки при сохранившемся дуодените, клинико-эндоскопическая ремиссия.

Клинические проявления. Боль стойкого и упорного характера, локализуемая в эпигастральной или пилорoduodenальной зоне. Ритм болей у детей старшего возраста: голод — боль — прием пищи — облегчение — голод. Характерно появление ночных болей, болей в ранние утренние часы.

40a 40. Дискинезии желчевыводящих путей

Дискинезии желчевыводящих путей — это функциональные нарушения моторики желчного пузыря и желчных путей, проявляющиеся болями в правом подреберье, приводящие к нарушению оттока желчи в двенадцатиперстную кишку.

Дискинезии подразделяют на первичные и вторичные. Первичные дискинезии вызывают изменение нейрогуморальных механизмов, развиваются при интоксикациях на фоне аллергических заболеваний, эндокринно-гормональных нарушений, невроза. Вторичные дискинезии возникают рефлекторно при заболеваниях органов брюшной полости по типу висцеро-висцеральных рефлексов, присоединяясь к хроническому холецистолангиту, желчнокаменной болезни. Возникновение нарушения моторики желчных путей и желчной гипертензии приводит к изменению нормального кровотока в желчном пузыре и желчных протоках, что обуславливает гипоксию с последующим изменением проницаемости клеточных мембран и биохимических процессов в клетках слизистой желчного пузыря и печени.

Клинические проявления. Проявляется болями в животе преимущественно в правом подреберье. Боли ноющего или схваткообразного характера сопровождаются диспептическими расстройствами (тошнота, рвота, горечь во рту, непереносимость жирной пищи, неустойчивый стул), характерной чертой является связь болей с нерво-психическими и физическими перегрузками.

Болевой синдром при гипотонических дискинезиях характеризуется постоянными периодически усиливающимися болями и чувством распирания в правом подреберье. Болевой синдром при гипертонической

386 нимают 5—6 раз в день, последний прием пищи не позднее 19.00. Не разрешается еда всухомятку. Не следует принимать горизонтальное положение в течение 2—3 ч после приема пищи. Противопоказаны к употреблению сильногазированные напитки, жевательные резинки, особенно натошак. Проводится антацидная терапия, назначают альмагель, маалокс, фосфалюгель. Антисекреторная терапия: Н-2-гистаминоблокаторы: ранитидин по 150 мг утром и вечером, М-холинолитики: гастроцепин по 35 мг 2 раза в день перед едой.

Назначают препараты, улучшающие защитные свойства слизистой — это протективные базисные препараты (вентер, денол, до еды и на ночь таблетка разжевывается и запивается водой); синтетические простагландины (сайтотек); неспецифические протекторы слизистой (актовегин, фолиевая кислота, витамины А, Е, В).

Проводится антихеликобактерная терапия, используют препараты висмута (де-нол, бисмофальк), антибактериальные препараты (амоксациллин), антимикробные препараты (метронидазол).

При нарушении моторно-эвакуаторной функции применяют мотилиум, для коррекции патологического заброса дуоденального содержимого в желудок назначают адсорбенты (смекта, энтеросгель, пшеничные отруби).

Назначают физиопроцедуры: УВЧ, лазеротерапию, индуктотермию.

406 дискинезии характеризуется болями приступообразного характера (схваткообразные, колющие, режущие), связанные с эмоциональным и физическим перенапряжением с иррадиацией в правое плечо, подложечную и около пупочную область.

При осмотре обращает на себя внимание астеновегетативные расстройства, болезненность при пальпации в правом подреберье, положительные симптомы Керра, Ортнера, Мерфи, Мюсси.

Диагностика. На основании анамнеза, клинических и лабораторных данных при фракционном дуоденальном зондировании можно выявить гипертонус сфинктеров Одди, Люткенса, отмечается увеличение продолжительности 2 и 3 фаз ФДЗ от 10 до 30 мин, при гипотонии уменьшение до 1—3 мин; гиперкнезия желчного пузыря характеризуется быстрым опорожнением, наступающим сразу или в первые 3—5 мин, объем порции В не изменена, при гипокнезии пузырный рефлюкс в норме или замедлен, количество желчи в порции В больше нормы.

Лечение. Желчегонная терапия при гипомоторной дискинезии: применяют препараты, стимулирующие желчеобразование (холагол, холензим); препараты, содержащие желчные кислоты (аллохол, лиобил); препараты, вызывающие повышение тонуса желчных путей (сорбит, ксилит, сульфат магния); препараты растительного происхождения: одуванчик, шиповник, мята, кукуруза).

Желчегонная терапия при гипермоторной дискинезии: применяют препараты, вызывающие расслабление тонуса желчных путей (зуфиллин); препараты растительного происхождения (зверобой, ромашка, крапива двудомная). Хороший холекинетический эффект дают тобажи.

376 3) хронический гастрит типа С имеет рефлюксный механизм развития или медикаментозный в результате приема НПВС.

Клинические проявления. Боли в животе локализируются в эпигастриальной и пилорoduоденальной зоне, чаще возникают натошак и уменьшаются после приема пищи. Иногда наблюдается ранняя боль, появляющаяся после еды через 20—30 мин, реже отмечаются голодные боли через 1,5—2 ч после еды. Ритм болей у детей старшего возраста: голод — боль — прием пищи — облегчение — голод. Уменьшению болей способствует прием небольшого количества пищи, а усиливает боль переедание, употребление острой, кислой пищи, физическая нагрузка. Диспептический синдром обусловлен нарушением моторной и секреторной функций желудка и двенадцатиперстной кишки, проявляется тошнотой, рвотой, отрыжкой, изжогой, нарушением стула в виде запоров или неустойчивого стула с полифекацией. Астеновегетативный синдром проявляется слабостью, утомляемостью, неврозоподобными состояниями. При пальпации живота выявляется умеренная разлитая болезненность в эпигастриальной и пилорoduоденальной области.

396 Течение язвенной болезни может быть латентным, и длительное время дети не предъявляют жалоб на боль в животе, изредка наблюдается тошнота, рвота, отрыжка, чувство быстрого насыщения, тяжесть в животе. Астеновегетативный синдром проявляется нарушением сна, эмоциональной лабильностью, раздражительностью, артериальной гипотензией, нарушением аппетита.

Лечение. Постельный режим, диета № 1а, № 1б, затем № 1.

Лечение направлено на:

- 1) подавление агрессивных свойств желудочного сока. Применяют селективные блокаторы М-1-холинорецепторы: гастроцепин, пиронцеппин; блокаторы Н-2-гистаминовых рецепторов: ранитидин, фамотидин; антациды: альмагель, фосфалюгель, гастролель;
 - 2) повышение защитного слоя слизистой оболочки. Назначают цитопротекторы: препараты висмута, цитотек, сукрафальк;
 - 3) нейрогуморальную регуляцию: психотропные препараты, блокаторы дофаминовых рецепторов.
- Также применяются:
- 1) антибактериальные и антипротозойные препараты;
 - 2) физиотерапия: КВЧ, магнито- и лазеротерапия, гипербарическая оксигенация.

41а

41. Хронический холецистит

Хронический холецистит — это воспалительный процесс в стенке желчного пузыря бактериального, вирусного происхождения.

Клинические проявления. Начало болезни чаще стертое с периодическими обострениями, причинами которых служат погрешности в питании, физические нагрузки, психоэмоциональные расстройства, интеркуррентные заболевания. В период обострения нарастают симптомы интоксикации, усиливаются диспепсические расстройства.

Жалобы на боли в правом подреберье приступообразного или тупого характера, усиливаются после приема жирной пищи, при беге, ходьбе. Длительность от нескольких минут до 1—2 ч. При пальпации живота отмечается болезненность в правом подреберье.

Диагноз. На основании анамнеза, клинических и лабораторных данных, в анализе крови при остром течении — лейкоцитоз, нейтрофилез, повышение СОЭ, при хроническом течении — воспалительная реакция выражена умеренно и постоянно; в биохимическом исследовании крови при обострении — увеличение содержания сиаловых кислот, фибрина, трансаминаз, щелочной фосфатазы. При эхографическом исследовании уменьшение или увеличение желчного пузыря, утолщение стенки более 1 мм, нарушение сокращения желчного пузыря. При исследовании желчи снижение удельного веса (в норме удельный вес в порции А — 1006—1007, порции В — 1024—1032, порции С — 1007—1010), сдвиг pH в кислую сторону, (в норме 6,2—7,5), при микроскопии осадка — слизь, лейкоциты, цилиндрический эпителий, увеличение кристаллов холестерина, билирубината кальция, наличие цист

42а

42. Острый панкреатит

Острый панкреатит — это острое воспалительное поражение поджелудочной железы, характеризующееся аутолизом (вследствие активации собственных ферментов) и дистрофией железы.

Этиология:

- 1) повреждение паренхимы поджелудочной железы;
- 2) обтуративные нарушения при врожденных anomalies в поджелудочной железе;
- 3) дисметаболические причины;
- 4) острые нарушения кровообращения;
- 5) токсические и медикаментозные поражения;
- 6) алиментарные перегрузки, особенно в сочетании с алкоголем;
- 7) рак поджелудочной железы.

Клинические проявления. Болевой синдром: интенсивные боли в эпигастрии с иррадиацией влево или по всему животу, или около пупка разлитые, иррадирующие, чаще опоясывающего характера; отсутствие аппетита, чувство тяжести и распирания в верхних отделах живота, метеоризм, отрыжка.

Диспептический синдром: тошнота, рвота, не приносящая облегчения, запор или синдром мальдигестии; синдром токсикоза: повышение температуры, головная боль, слабость, недомогание, острая сосудистая недостаточность, токсические проявления со стороны других органов (мозг, сердце, почки, печень, ДВС-синдром).

При объективном обследовании: кожные покровы бледные, язык обложен, живот вздут, при пальпации болезненность, симптомы «острого живота»; при тяжелых деструктивных процессах возможно локальное изменение окраски кожи вследствие токсического действия протеолитических ферментов.

43а

43. Диагностика и лечение острого панкреатита

План обследования.

1. Общий анализ крови, мочи.
2. Определение амилазы в моче.
3. Биохимическое исследование крови (амилаза, липаза, трипсин, ингибитор трипсина, фосфолипаза, общий белок и его фракции).
4. Амилазная кривая с двойной нагрузкой глюкозы.
5. Прозериновый тест.
6. Копрограмма.
7. Исследование испражнений на общие жиры, яйца глистов, цисты лямблий, дисбактериоз.
8. Рентгенологическое обследование (эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография, ангиография, компьютерная томография, пероральная панкреатохолангиоскопия).
9. Ультразвуковое исследование.
10. Радионуклидное исследование (сканирование).
11. Биопсия поджелудочной железы.
12. Лапароскопия.
13. Спленопортография.

Принципы лечения:

Ликвидация болей, угнетение функциональной активности поджелудочной железы, уменьшение ферментативной токсемии.

1. Диетотерапия: рекомендуется в первые 3 суток голод, допускается дробное питье минеральных вод, питание должно быть химически и механически щадящим, уменьшение в рационе животных жиров и белков, рафинированного сахара и других продуктов, оказывающих стимулирующее действие на панкреатическую, желудочную и холесекретцию).

44а

44. Хронический панкреатит

Хронический панкреатит — это прогрессирующее воспалительное заболевание, характеризующееся нарастающим склерозированием (замещением тканей железы соединительной тканью) и прогрессирующей очаговой, сегментарной или диффузной деструкцией экзокринной ткани.

Классификация.

1. По происхождению: первичный и вторичный.
2. По форме:
 - 1) рецидивирующий;
 - 2) с постоянным болевым синдромом;
 - 3) латентный.
3. По периоду болезни:
 - 1) обострение;
 - 2) ремиссия.
4. Клиническое течение: рецидивирующее.
5. По тяжести: легкое, среднетяжелое, тяжелое.
6. Посиндромная характеристика: панкреатопеченочный, церебральный, ренальный синдром и др.
7. Стадии болезни: начальная; развернутых проявлений, заключительная.
8. Состояние функции поджелудочной железы:
 - 1) состояние внешней секреции (без проявлений внешнесекреторной недостаточности, с явлениями экзогенной недостаточности);
 - 2) состояние внутренней секреции (без нарушения внутренней секреции, с нарушениями внутренней секреции (гипер- и гипофункция инсулярного аппарата)).
9. Осложнения со стороны поджелудочной железы.

Клинические проявления рецидивирующего хронического панкреатита: болевой синдром, диспептиче-

- 426** Положительны следующие симптомы:
- 1) симптом Ходстеда (цианоз отдельных участков передней поверхности живота);
 - 2) симптом Грея—Тернера (пигментация синошного или зеленого цвета на боковых участках живота);
 - 3) симптом Грюнвальда (вторичные химозы или петихии вокруг пупка, в ягодичных областях);
 - 4) симптом Каллена (желтовато-цианотичная окраска в области пупка);
 - 5) симптом Мондора (фиолетовые пятна на коже лица и туловища); при пальпации живота выявляются: болезненность в области поперечной мышцы живота в проекции поджелудочной железы;
 - 6) симптом Кача — болезненность у края прямой мышцы живота слева на 2 см выше пупка;
 - 7) Зона Шоффара — болезненность в холедохопанкреатическом треугольнике справа;
 - 8) точка Мейо—Робсона — на границе наружной и средней трети линии, соединяющей пупок с серединой левой реберной дуги;
 - 9) точка Дежардена — расположена на линии, соединяющей пупок с вершиной правой подмышечной впадины на расстоянии 4—6 см от пупка;
 - 10) симптом Мейо—Робсона — болезненность в реберно-позвоночной зоне слева;
 - 11) симптом Воскресенского — отсутствие пульсации брюшной аорты при надавливании в эпигастрии;
 - 12) симптом «поворота по Тулжилину».

446 ский синдром, синдром токсикоза провоцируются после погрешности в диете. Боль сопровождается горечью во рту, тошнотой. При объективном осмотре: синева под глазами, сероватый оттенок кожи, иногда субиктеричность, явления гиповитаминоза — сухость, шелушение кожи, трещины в углах рта; степень питания снижена; живот вздут; положительные симптомы Мейо—Робсона, Кача, Дежардена, Шоффара, Грота (атрофия жировой клетчатки передней брюшной стенки в левом подреберье).

После переедания появляются признаки экзокринной недостаточности: учащение и разжижение стула, полифекалия, в капрограмме — стеаторея нейтральным жиром.

При внешнесекреторной недостаточности — полифекалия, стул жирный, блестящий, плохо смывается, нарастает дефицит массы тела.

Проявления заболевания зависят от остроты воспалительного процесса и выраженности атрофии (склероза) паренхимы поджелудочной железы, токсического поражения других органов (сердца, сосудов, печени, почек, нервной системы).

Хронический панкреатит с постоянными болями вялотекущий. Жалобы на умеренные постоянные боли, усиливающиеся после погрешности в диете в проекции поджелудочной железы. При пальпации определяется болезненность в левом подреберье и в точках поджелудочной железы.

416 лямблий или яиц описторхоза.

Дифференциальный диагноз проводят с дуоденитом, гастритом, панкреатитом, язвенной болезнью, глистной инвазией, аппендицитом.

Лечение. Диетотерапия № 5, питание механически, химически, термически щадящее. Утром и вечером следует включать кисломолочные продукты. Исключить из рациона питания блюда, содержащие экстрактивные вещества, эфирные масла, перец, лук, чеснок, колбасности, сдобное тесто, шоколад, кофе.

Антибактериальная терапия (полусинтетические пенициллины, макролиды, цефалоспорины), антипаразитарные препараты при обнаружении гельминтов и простейших. Холеретики и холекинетики — в зависимости от типа дискинетических расстройств. Витаминотерапия. Препараты для улучшения функции печени (карсил, эссенциале, легалон). Рефлексотерапия, физиотерапия, лечебная физкультура в зависимости от дискинетических.

436 2. Дезинтоксикационная инфузионная терапия в течение 3—5 дней (изотонические растворы глюкозы и натрия хлорида, альбумин, плазма, гемодез, реополиглюкин, сердечные препараты, глюкокортикоиды).

3. Спазмолитические (папаверин, ношпа и др.), анальгетические (баралгин, анальгин) и обезболивающие препараты холинолитики (платифиллин, метацин).

4. Антигистаминные препараты (супрастин, тавегил).

5. Фармакологическая блокада блуждающего нерва с целью подавления панкреатической и желудочной секреции (атропин, платифиллин, ганглиоблокаторы, трасилол, контрикал, гордокс).

6. Для угнетения функциональной активности поджелудочной железы назначают антисекреторную терапию: H-гистаминоблокаторы (фамотидин, сандостатин).

7. Для уменьшения ферментативной токсемии назначают ингибиторы протеолиза (контрикал, гордокс, трасилит).

8. Назначают панкреатические ферменты, не содержащие желчь (панкреатин, мезим-форте, креон).

9. Антибиотики широкого спектра действия для профилактики гнойных осложнений и при развитии вторичной инфекции.

10. Назначают прокинетики при тошноте, рвоте, чувстве распирания (церукал, мотилиум).

Рекомендуют фитотерапию, минеральные воды низкой минерализации.

45a**45. Диагностика и лечение хронического панкреатита****Лабораторные данные:**

- 1) общий анализ крови (нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, может быть лимфоцитоз, эозинофилия, тромбоцитопения);
- 2) анализ мочи (повышение амилазы, пептидазы);
- 3) биохимическое исследование крови (повышение амилазы, липазы, трипсина и его ингибитора — эластазы);
- 4) амилазная и гликемическая кривая с двойной нагрузкой глюкозой по пробе Штауба—Трауготта; при панкреатите амилаза повышена натощак, повышается еще больше после нагрузки и не возвращается к норме через 2,5 ч; сахар крови при панкреатите — в острый период могут быть плоские (гипогликемические) кривые, гиперинсулярные кривые — чаще при болевой форме, гипоинсулярные (диабетические) гликемические кривые встречаются обычно при безболевого панкреатите;
- 5) копрограмма (стеаторея, креаторея, амилорея).

Инструментальные исследования:

- 1) ЭХО-графия: увеличение органа или его отделов, обусловленное отеком, склероз;
- 2) дуоденально-панкреатическое зондирование;
- 3) нагрузка крахмалом оценивает расщепляющую способность амилазы, при недостаточности фермента сахарная кривая остается плоской;
- 4) рентгенодиагностика;
- 5) дуоденография в условиях искусственной гипотонии выявляет расширение дуги двенадцатиперстной кишки, расширение рельефа медиальной стенки, иногда сужение ее нисходящего отдела.

46a**46. Классификация болезней суставов.**

1. Ревматизм (ревматическая лихорадка).
2. Диффузные болезни соединительной ткани:
 - 1) системная красная волчанка;
 - 2) системная склеродермия;
 - 3) диффузный фасциит;
 - 4) дерматомиозит;
 - 5) болезнь Шегрена;
 - 6) ревматическая полиалгия;
 - 7) рецидивирующий полихондрит;
 - 8) болезнь Титце.
3. Системные васкулиты (ангииты, артерииты):
 - 1) узелковый периартериит;
 - 2) гранулематозный артериит;
 - 3) гиперергический ангиит;
 - 4) синдром Бехчета.
4. Ревматоидный артрит.
5. Ювенильный артрит.
6. Анкилозирующий спондилоартрит (болезнь Бехтерева).
7. Артриты, сочетающиеся со спондилоартритами:
 - 1) псориазический артрит;
 - 2) болезнь Рейтера;
 - 3) артриты при хронических неспецифических заболеваниях кишечника.
8. Артриты, связанные с инфекцией:
 - 1) инфекционные артриты;
 - 2) реактивные артриты.
9. Микрористаллические артриты:
 - 1) подагра;
 - 2) хондрокальциноз;
 - 3) остеоартроз.

47a**47. Ювенильный ревматоидный артрит**

Ювенильный ревматоидный артрит — заболевание из группы диффузных болезней соединительной ткани (ДБСТ). Имеет в своей основе иммунопатологические процессы.

Характеризуется у большей части больных ациклическим затяжным или хроническим течением с системным поражением соединительной ткани, преимущественно опорно-двигательного аппарата. Девочки болеют в 1,5—2 раза чаще мальчиков. Пик заболевания приходится на 5—7 и 12—14 лет.

Классификация.

По клинико-анатомической характеристике: ревматоидный артрит, преимущественно суставная форма (с поражением глаз или без): полиартрит, олигоартрит, моноартрит.

Ревматоидный артрит, суставновисцеральная форма: с ограниченными висцеритами (поражение сердца, сосудов, почек, легких, ЦНС, кожи, слизистых глаз, амилоидоз внутренних органов).

Синдром Стилла: аллергосептический синдром ревматоидного артрита в сочетании с ревматизмом и ДБСТ. По клинико-иммунологической характеристике: серопозитивный ревматоидный артрит (проба на ревматоидный фактор положительная), серонегативный ревматоидный артрит (проба на ревматоидный фактор положительная).

По течению болезни: быстро прогрессирующее, медленно прогрессирующее, без заметного прогрессирования.

По степени активности: высокая, средняя, низкая, ремиссия.

По функциональной способности больного:

- 1) с сохранением функциональной способности;

48a**48. Реактивный артрит**

Реактивный артрит — воспалительное заболевание суставов, хронологически связанное с определенной инфекцией, при которой в полости сустава не обнаруживаются микроорганизм или его антигены. Реактивный артрит имеет широкое повсеместное распространение, составляя половину всех поражений опорно-двигательного аппарата у детей.

Критерии диагностики реактивного артрита.

Анамнестические: за 1—4 недели до настоящего заболевания ОРВИ, энтероколит, острое заболевание мочеполового тракта. Обострение очага хронической инфекции.

Клинические: артритический симптомокомплекс: асимметричное поражение суставов: отек, боль, повышение местной температуры, гиперемия кожи, нарушение функции. Для реактивного артрита не характерна утренняя скованность и миграция поражений. Полная обратимость суставного синдрома при терапии основного заболевания в течение 1—2 недель.

Инфекционно-воспалительные симптомы: бледность кожи и слизистых, увеличение лимфоузлов, субфебрильная температура, воспалительная реакция крови.

Остаточные проявления предшествующего артриту острого заболевания: сухой непродуктивный кашель, застойная гиперемия зева, зернистость задней стенки глотки, увеличение шейных лимфоузлов (после ОРВИ); снижение аппетита, тошнота, неустойчивый стул, дисбактериоз (после энтероколита); нарушение мочеиспускания, микропротейнурия, лейкоцитурия, микрогематурия, субфебрильная температура (после пиелонефрита).

Параклинические: анализ крови, R-грамма суставов — наличие выпота в полости сустава, уплотнение

466 10. Другие болезни суставов:

- 1) палиндромный ревматизм;
 - 2) множественный ретикулогистиоцитоз.
11. Артриты при неревматических заболеваниях:
- 1) аллергические заболевания;
 - 2) метаболические нарушения;
 - 3) врожденные ДМСТ;
 - 4) эндокринные заболевания;
 - 5) поражение нервной системы;
 - 6) болезни системы крови;
 - 7) болезни внесуставных мягких тканей;
 - 8) болезни костей и остеохондропатии;
 - 9) болезни костей: остеопороз, остеомаляция;
 - 10) деформирующий остит (болезнь Педжета), остеолиз;
 - 11) остеохондропатии;
 - 12) болезнь Пертеса.

456 Лечение следующее:

- 1) в период субремиссии назначают препараты, улучшающие обменные процессы (эссенциале, липостабил, липамид). Нормализация кишечной микрофлоры (бифидумбактерин, лактобактерин);
- 2) вне обострения: диета (стол № 5), спазмолитики (папаверин, но-шпа), витамины, анаболические стероиды (неробол, ретаболил); панкреатические ферменты. Фитотерапия, биопрепараты, энтеросептол или интестопан; физиотерапия и курортное лечение. Показания к хирургическому лечению:
 - 1) киста поджелудочной железы;
 - 2) органический дуоденоспазм;
 - 3) сужение или обтурация холедоха;
 - 4) рубцовое сужение в области фатерова сосочка.

486 периартикулярных тканей. Пункция сустава — асептическое воспаление.

Основные **принципы лечения** ревматоидного артрита:

- 1) ликвидация инфекционных очагов, поддерживающих суставной процесс;
- 2) урегулирование иммунологической реактивности;
- 3) воздействие на местный процесс в суставе и околоуставных тканях с помощью внутрисуставного введения противовоспалительных препаратов; физических факторов, ЛФК, массажа, ортопедических мероприятий;
- 4) гормонотерапия только при тяжелых суставно-висцеральных формах ревматоидного артрита, при безуспешном применении других видов лечения;
- 5) стимулирующая терапия (витамины, неспецифические адаптогены, анаболические стероидные препараты) строго по показаниям;
- 6) заместительная и симптоматическая терапия (болеутоляющие средства, миорелаксанты, мочегонные, гипотензивные, сердечно-сосудистые препараты; ферменты);
- 7) рациональное питание и соответствующий режим (в остром периоде — постельный с иммобилизацией сустава вплоть до гипсовых лонгет);
- 8) радикальные методы лечения: хирургическое в сочетании с ортопедическим при тяжелых деформациях суставов и при неэффективности консервативного метода лечения.

476 2) с нарушением по состоянию опорно-двигательного аппарата: способность к самообслуживанию сохранена, способность к самообслуживанию частично утрачена, способность к самообслуживанию утрачена полностью;

- 3) с нарушением по состоянию глаз или внутренних органов.

Клинические признаки ювенильного ревматоидного артрита следующие.

1. Артрит продолжительностью более 3 недель (обязательный признак).
 2. Поражение трех суставов в течение первых 3 месяцев.
 3. Симметричное поражение мелких суставов.
 4. Поражение шейного отдела позвоночника.
 5. Выпот в полости сустава.
 6. Утренняя скованность.
 7. Тендосиновит или бурсит.
 8. Ревматоидное поражение глаз.
 9. Ревматоидные узелки.
 10. Рентгенологические изменения: эпифизарный остеопороз.
 11. Сужение суставной щели.
 12. Признаки выпота в суставе.
 13. Уплотнение периартикулярных тканей.
 14. Лабораторные данные: СОЭ более 35 мм/час.
 15. Положительные ревматоидные факторы.
 16. Положительные данные биопсии синовиальной оболочки.
- Наличие 7—8 симптомов — классический РА, 4—5 симптомов — определенный РА, 2—3 симптомов — вероятный РА.

49a

49. Наследственные болезни обмена веществ

Наследственные болезни обмена — моногенная патология, при которой мутация генов влечет за собой определенные патохимические нарушения.

Классификация следующая.

1. Наследственные болезни обмена аминокислот: алкаптонурия, альбинизм, гипервалинемия, гистидинемия, гомоцистинурия, лейциноз, тирозиноз, фенилкетонурия.
2. Наследственные болезни обмена углеводов: галактоземия, гликогенозы, дисахаридная недостаточность, лактатацидоз, непереносимость фруктозы.
3. Наследственные болезни обмена липидов: липидозы плазматические (наследственная гиперлипидемия, гиперхолестеринемия, муколипидозы; недостаточность лецитинхолестеринацетил-трансферазы); липидозы клеточные — аганглиозидозы (болезнь Тея—Сакса); сфинголипидозы (болезнь Ниманна—Пика), цереброзидозы (болезнь Гоше).
4. Наследственные болезни обмена пуринов и пиримидина: подагра, синдром Леш—Нихана, оротовая ацидурия.
5. Наследственные болезни обмена биосинтеза кортикостероидов: адреногенитальный синдром, гипoadьдостеронизм.
6. Наследственные болезни обмена порфиринов и билирубина: синдромы Криглера—Найяра, Жильбера.
7. Наследственные болезни обмена соединительной ткани: мукополисахаридозы, болезнь Марфана, синдром Элерса—Данлоса.
8. Наследственные болезни обмена металлов: болезнь Вильсона—Коновалова, болезнь Менкеса (об-

50a

50. Болезни обмена аминокислот. Фенилкетонурия

Наследственные заболевания, в которых нарушен транспорт аминокислот через слизистую кишечника и каналцы почек или изменен их катаболизм вследствие дефицита ферментов или коферментов.

Общие **критерии диагностики** для нарушений обмена аминокислот требуют дополнительного лабораторного обследования:

- 1) сочетание умственной отсталости с патологией зрения (гомоцистинурия, недостаточность сульфитоксидазы);
- 2) умственная отсталость и судорожный синдром (некетотическая гиперглицинемия, карнозинемия, фенилкетонурия, аргинин-янтарная ацидурия, цитруллинемия, недостаточность орнитинтранскарбамиллазы, гиперлизинемия I и II типа);
- 3) наличие измененного цвета и запаха мочи (фенилкетонурия, алкаптонурия, болезнь мочи с кленовым запахом);
- 4) поражение печени и центральной нервной системы (аргининемия);
- 5) сочетание умственной отсталости с поражением кожи (наследственная ксантинурия, фенилкетонурия, гистидинемия);
- 6) аномальный запах мочи (глутаровая, тип II и изовалериановая ацидемия — запах потных ног, фенилкетонурия — мышинный или затхлый, β -метилкротонилглицинурия — кошачий запах, мальабсорбция метионина — капустный запах, триметиламинурия — запах гниющей рыбы, тирозинемия — прогорклый или рыбный запах).

51a

51. Гистидинемия, аргинемия, болезнь Хартнупа

Гистидинемия

В основе заболевания лежит нарушение обмена аминокислоты гистидина в результате дефицита гистидидазы.

Этиология: тип наследования аутосомно-рецессивный.

Манифестация заболевания различна — от первых дней до взрослого возраста.

Критерии диагностики отличаются вариабельностью — от тяжелой умственной отсталости до отсутствия симптомов.

Клинические признаки: психомоторное и речевое развитие задерживается; мышечная гипотония, судорожный синдром; светлые волосы и голубые глаза.

План обследования.

Определение уровня гистидина: в крови и моче — повышен.

Определение патологической реакции на нагрузку тидином (100 мг/кг массы тела).

Определение содержания урокининовой кислоты в моче или поте.

Консультация невропатолога.

Дифференциальный диагноз проводится с фенилкетонурией.

Лечение: диета — исключить продукты, богатые гистидином (говядина, куриное мясо, яйца, молоко, творог, сыр, горох, мука). Рекомендуется естественное вскармливание детей первого года жизни.

Симптоматическая терапия.

Аргинемия

Наследственное нарушение обмена аргинина в результате снижения активности фермента аргиназы, катализирующей распад аргинина на орнитин и мочевину.

52a

52. Гликогенозы

Группа энзимопатий, при которых нарушены процессы распада и синтеза гликогена, что приводит к накоплению его в различных органах (печень, почки, мышцы).

Этиология. Тип наследования — аутосомно-рецессивное заболевание, в зависимости от характера энзимного дефекта различают 12 типов.

Критерии диагностики

I тип — гепаторенальный гликогеноз (болезнь Гирке). Клинические критерии: гепатомегалия (плотная с гладкой поверхностью печень), большой живот; отставание в росте, «кукольный» вид ребенка (маленький рост, короткие конечности, увеличенный живот, мышечная сила понижена), на коже — ксантомы; в первые недели жизни: вялость, адинамия, иногда рвота, гипотрофия; гипогликемические состояния: бледность, потливость, судороги, кома; из-за гипогликемии аппетит повышен; умственное развитие не страдает, половое — запаздывает. При пальпации — увеличение печени, плотная, гладкая, безболезненная, край спускается в малый таз.

Лабораторные данные: гипогликемия натощак, диабетический характер теста толерантности к глюкозе, отсутствие повышения сахара в крови в ответ на введение адреналина и глюкагона, гиперкетонемия, ацетонурия; увеличение содержания гликогена в клетках печени (при исследовании биоптата), повышение содержания гликогена в клетках периферической крови. Также характерны гиперлактаемия, гиперурикемия.

II тип — гликогенная кардиомиопатия (болезнь Помпе). Проявляется распространенным отложением гликогена в печени, почках, сердечной мышце, в области нервной системы, скелетной мускулатуры. Клиниче-

506 Фенилкетонурия

Наследственное заболевание, в основе которого лежит дефицит фермента фенилаланин-4-гидроксилазы, обеспечивающего превращение фенилаланина в тирозин, в результате в организме накапливаются фенилаланин и его дериваты, оказывающие токсическое действие.

Этиология: наследование аутосомно-рецессивное.

Критерии диагностики: при рождении дети выглядят совершенно нормально, манифестация заболевания появляется в 2–6 месяцев в виде вялости, отсутствия интереса к окружающему, срыгивания; мышечной гипотонии, судорог; отставания статико-моторного и психо-речевого развития. Отмечается повышенная раздражительность, беспокойство, в последующем — глубокая степень умственной отсталости; аллергический дерматит, гипопигментация кожи, волос, радужной оболочки глаз; мышинный запах мочи.

План обследования:

- 1) проба Феллинга: зеленое окрашивание мочи, проба добавления треххлористого железа;
- 2) определение уровня фенилаланина в крови (повышен: более 900—1200 мкмоль/л);
- 3) специальные методы прямой диагностики мутантного гена с помощью синтетических олигонуклеотидных зондов;
- 4) биохимический тест — нагрузка фенилаланином в дозе 25 мг/кг;
- 5) консультации окулиста, невропатолога;
- 6) молекулярно-генетические методы диагностики генного дефекта при ФКУ: кровь берут у новорожденных на 4—5 день жизни у доношенного ребенка и на 7 день жизни — у недоношенного.

526 ские проявления после рождения: анорексия, рвота, мышечная слабость, одышка, цианоз, увеличение размеров сердца, прогрессирующая сердечная недостаточность по правожелудочковому типу; частые пневмонии на фоне ателектазов с выраженной дыхательной недостаточностью; внешне: круглое пастозное лицо, увеличенный язык, мышечная гипотония, задержка физического развития. Неврологические расстройства, сочетающиеся с мышечной слабостью.

Лабораторные данные в анализе крови и мочи без изменений. В биоптатах печени большое количество гликогена.

III тип — лимитдекстриноз (болезнь Форбеса—Кори). Неполное расщепление гликогена и образование полисахарида с укороченными концевыми ветвями молекулы.

Клиника как у I типа. Отличие — повышение сахара крови при нагрузке галактозой.

План обследования:

- 1) общий анализ крови, мочи, моча на ацетон;
- 2) определение сахара крови натощак, после нагрузки углеводами;
- 3) проба с адреналином и глюкагоном;
- 4) исследование сыворотки крови (протеинограмма, холестерин, липиды, активность ферментов печени);
- 5) определение гликогена в биоптате печени, в клетках периферической крови;
- 6) ЭКГ и ФКГ;
- 7) консультация окулиста.

496 мен меди), гемохроматоз (обмен железа), семейный периодический паралич (обмен калия).

9. Наследственные болезни обмена эритрона: гемолитические анемии, анемия Фанкони.

10. Наследственные болезни обмена лимфоцитов и лейкоцитов: иммунодефицитные состояния при недостаточности аденозиндеаминазы, септический гранулематоз.

11. Наследственные болезни обмена транспорта систем почек (тубулопатии): почечный канальцевый ацидоз, болезнь де Тони-Дебре-Фанкони, витамин D-резистентный рахит и др.

12. Наследственные болезни обмена желудочно-кишечного тракта: синдром мальабсорбции при недостаточности дисахаридаз, хлоридорреп, патологии кишечного транспорта глюкозы, галактозы.

Критерии диагностики: задержка умственного развития; атетозы, атаксия, судорожный синдром, повторные коматозные состояния; рецидивы кетоацидоза; специфический запах мочи; миопатии, аномалии скелета, иммунодефицит; изменения волос и кожи, катаракта; гепатоспленомегалия, синдром мальабсорбции; необъяснимые случаи смерти sibсов.

516 **Этиология.** Тип наследования аутосомно-рецессивный.

Критерии диагностики: церебральные нарушения в виде глубокой умственной отсталости, спастическая диплегия, судорожный синдром; гепатомегалия.

План обследования:

- 1) определение экскреции аргинин-янтарной кислоты с мочой;
- 2) консультация невропатолога.

Дифференциальный диагноз проводится с гликогенозами, другими видами нарушения обмена аминокислот.

Лечение: диета (низкобелковая с добавлением смеси незаменимых аминокислот). Симптоматическая терапия.

Болезнь Хартнупа

Заболевание характеризуется нарушением кишечного и почечного активного транспорта некоторых нейтральных α-аминокислот (триптофана, лизина, метионина, глицина).

Этиология: тип наследования аутосомно-рецессивный.

Критерии диагностики: пеллагроподобный светочувствительный дерматит; мозжечковая атаксия, тремор, нистагм, умственная отсталость, депрессивные состояния, фобии; генерализованная гипераминоацидурия, отсутствие триптофана в моче, повышенная экскреция индоловых соединений.

План обследования. Исследование на аминокислотурию (гипераминоацидурия). Определение индола и его производных в моче. Определение аминокислот (триптофан, лизин, метионин, глицин) в сыворотке крови. Консультация дерматолога, невропатолога.

Лечение: диета с ограничением белка, обогащенная фруктами. Введение никотиотиамид, пиридоксина. Предохранение кожи от воздействия солнечных лучей.

53a

53. Болезни обмена липидов

Липидозы входят в обширную группу наследственных болезней накопления, объединяемых феноменом накопления в клетках различных продуктов метаболизма.

Болезнь Ниманна—Пика (сфинголипидоз)

Наследственная энзимопатия, характеризующаяся накоплением сфингомиелина в мозге, печени, РЭС.

Этиология: дефект сфингомиелиназы, наследуемый аутосомно-рецессивно.

Критерии диагностики

Клинические: раннее начало и злокачественное течение заболевания, задержка психомоторного развития, спастический тетрапарез, глухота, слепота; прогрессирующая гепато- и спленомегалия; коричневый оттенок кожных покровов, на глазном дне — вишнево-красное пятно.

Лабораторные данные: обнаружение в пунктате костного мозга и селезенки клеток Ниманна—Пика; энзимная диагностика (исследование кожных фибробластов или лейкоцитов после обработки их ультразвуком) — установление метаболического блока.

Болезнь Гоше

Наследственное заболевание обмена липидов, связанное с накоплением цереброзидов в клетках нервной и ретикулоэндотелиальной системы.

Этиология. Болезнь обусловлена дефектом лизосомного фермента, наследуемого по аутосомно-рецессивному типу.

Критерии диагностики. Острая форма болезни Гоше (детский тип): с первых месяцев жизни задержка физического и нервно-психического развития, гипотрофия, гипертония мышц, опистотонус, судороги, тризм; гепатоспленомегалия, дыхательная недостаточность.

54a

54. Пороки развития бронхолегочной системы

Порок развития — это аномалия в большинстве случаев внутриутробного развития, повлекшая за собой грубые изменения строения и функции органа или ткани.

Классификация пороков развития бронхолегочной системы

1. Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных, тканевых элементов:

- 1) агенезия легких;
- 2) аплазия легких;
- 3) гипоплазия легкого;
- 4) кистозная гипоплазия (поликистоз);
- 5) трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна);
- 6) синдром Вильямса—Кемпбелла;
- 7) врожденная долевая эмфизема.

2. Пороки, связанные с наличием избыточных дизэмбриогенетических формирований:

- 1) добавочное легкое (доля) с обычным кровоснабжением или с аномальным кровоснабжением;
- 2) киста легкого с обычным кровоснабжением или с аномальным кровоснабжением;
- 3) гамартома и другие опухолевидные образования.

3. Необычное анатомическое расположение структур легкого, иногда имеющее клиническое значение:

- 1) обратное расположение легких (синдром Картегенера);
- 2) зеркальное легкое;
- 3) трахеальный бронх;
- 4) доля непарной вены.

4. Локализованные нарушения строения трахеи и бронхов:

- 1) стенозы;

55a

55. Классификация ХОЗЛ у детей

Врожденные заболевания:

1) распространенный тип патологических изменений, вызывающих обструкцию:

- а) распространенные пороки развития с недостаточностью мышечно-эластического и хрящевое каркаса трахеи и бронхов. Трахеобронхомаляция, трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна), синдром Вильямса—Кемпбелла;
- б) наследственный дефект строения цилиарного эпителия слизистой оболочки дыхательных путей. Первичная цилиарная дискинезия, синдром неподвижных ресничек, синдром Картагенера;
- в) универсальная генетически детерминированная экзокринопатия (патологическая вязкость бронхиального секрета). Муковисцидоз;

2) локальный тип изменений, вызывающих обструкцию (пороки развития):

- а) трахеобронхальные стенозы, свищи, кисты;
- б) кардиоваскулярные аномалии с компрессией трахеи, аномалия аорты (двойная дуга) и легочной артерии.

Приобретенные заболевания:

1) распространенный тип патологических изменений, вызывающих обструкцию:

- а) аллергическое воспаление, бронхиальная астма;
- б) инфекционное воспаление;

2) рецидивирующий и хронический обструктивный бронхит;

3) локальный тип патологических изменений, вызывающих обструкцию (механические факторы);

- 4) инородное тело, опухоль, инфекционная гранулема, посттравматические рубцовые стенозы.

56a

56. Врожденные и наследственные заболевания легких

Гипоплазия легкого — имеются главный и долевой бронхи, которые заканчиваются функционально несовершенным рудиментом, легочная ткань недоразвита, агенезия, аплазия и гипоплазия легких.

Поликистоз легких — порок развития, обусловленный антенатальным недоразвитием легочной паренхимы, сосудов и бронхиального дерева с образованием множества полостей (кист) дистальнее субсегментарных бронхов.

Врожденная лобарная эмфизема характеризуется растяжением паренхимы доли (реже сегмента) вследствие частичной обструкции дренирующего бронха.

Синдром Вильямса—Кемпбелла характеризуется полным отсутствием или недостаточным развитием хрящевых колец бронхов 3—8-го порядков. Предполагается аутосомно-рецессивное наследование порока.

Трахеобронхомегалия характеризуется расширением трахеи и главных бронхов. Считается, что в основе порока лежит врожденный дефект эластических и мышечных волокон в стенке бронхов и трахеи. Предполагается аутосомно-рецессивное наследование порока.

Идиопатический диффузный фиброз легких. В основе заболевания лежит повреждение мелких сосудов легких откладывающимися иммунными комплексами. Морфологически он характеризуется утолщением стенок альвеол за счет мононуклеарной инфильтрации и фиброобразования. В стенках альвеол выявлено увеличение сети ретикулярных волокон, заменяемых в дальнейшем коллагеновыми.

- 546** 2) дивертикулы;
3) трахеопищеводные свищи.
5. Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов:
- 1) стенозы легочной артерии и ее ветвей;
 - 2) варикозное расширение легочных вен;
 - 3) множественные артериовенозные свищи без четкой локализации.
- Наследственные заболевания органов дыхания составляют по данным различных авторов, от 5 до 35% общего числа больных с неспецифическими заболеваниями легких.
- Хронические заболевания легких у детей
1. Инфекционно-воспалительные болезни.
 2. Врожденные пороки развития бронхолегочной системы.
 3. Наследственные болезни легких.
 4. Поражения легких при других наследственных заболеваниях.
 5. Аллергические болезни легких.

- 566** **Первичная легочная гипертензия** (Синдром Аэрса) характеризуется гипертрофией миокарда правого желудочка, расширением ствола легочной артерии. Морфологически выявляется фиброз и фиброэластоз интимы, фибриноидно-некротический артериит мелких ветвей легочной артерии и тромбоз.
- Синдром Гудпасчера** — сочетание гемосидероза легких и гломерулонефрита, характеризуется иммунологическим повреждением базальных мембран легких и почек.
- Альвеолярный микролитиаз.** Характеризуется образованием в легочных альвеолах мельчайших конкрементов, которые состоят из углекислого кальция и тиофосфатов с небольшой примесью солей железа и следами магния. В результате отложения конкрементов возникает альвеолярно-капиллярный блок, нарушаются вентиляционно-перфузионные отношения. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.
- Альвеолярный протеиноз обусловлен накоплением в альвеолах белково-липидного вещества. Гистологическая картина характеризуется наличием в просвете альвеол зернистого эксудата с ШИК-положительной реакцией. Передается по аутосомно-рецессивному типу.

- 536** Изменение костной системы, появление болей при движении в трубчатых костях, летальный исход на 1-м году жизни.

Хроническая форма (ювенильный тип): может быть в любом возрасте; спленомегалия, анемия, геморрагический синдром; деформация скелета; коричневая или охряная пигментация на передней поверхности ног.

Лабораторные исследования: обнаружение клеток Гоше в пунктатах костного мозга, селезенки, лимфатических узлов.

Болезнь Тея-Сакса

В основе лежит нарушение обмена ганглиозидов с их повышенным отложением в сером веществе мозга, печени, селезенки.

Этиология. Дефект гексозаминидазы. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

Критерии диагностики: манифестирует в 3—4 месяца; ребенок вял, неактивен, утрачивает интерес к окружающему; отказ от еды, рвота, срыгивание; задержка психомоторного развития, гепато-спленомегалия, прогрессирующая деградация интеллекта вплоть до идиотии; различные параличи, в том числе псевдобульбарный с расстройством глотания; атрофия сосков зрительных нервов и вишнево-красное пятно в макулярной области; снижение активности гексозаминидазы. Развивается глухота и слепота. Дети быстро худеют и через 1—1,5 года наступает смерть.

- 556** **Врожденные пороки развития** — это стойкие морфологические изменения органа или организма, выходящие за пределы вариаций их строения и возникающие внутриутробно в результате нарушений развития зародыша, плода или иногда после рождения ребенка как следствие нарушения дальнейшего формирования органов. Подавляющее большинство пороков развития связано с наследственной патологией.
- С действиями тератогенных факторов связано лишь 3—5% всех пороков развития.

Ступени нарушения эмбрионального развития легкого

1. К I ступени относится агенезия легкого в результате отсутствия первичной бронхиальной почки.
2. При II ступени отмечается нарушение развития первичной бронхиальной почки, приводящее к недоразвитию главного бронха и аплазии легкого. Эти пороки возникают на 3—4-ой неделе эмбрионального периода.
3. III ступень нарушения происходит на 30—40-ой день внутриутробного развития и характеризуется наличием гипоплазии легкого.
4. IV ступень (2—5-ый месяц внутриутробного периода) определяется нарушением развития мелких бронхов и приводит к возникновению поликистоза легких.

Павлова Н. В.

ФАКУЛЬТЕТСКАЯ ПЕДИАТРИЯ

Шпаргалки

Завредакцией: *Новокрещёнова Е. А.*
Редактор: *Алфёрова М. Ю., Анохина Я. С.*

ООО «Издательство «ЭКСМО»
127299, Москва, ул. Клары Цеткин, д. 18/5. Тел.: 411-68-86, 956-39-21
Home page: www.eksmo.ru E-mail: info@eksmo.ru

Формат 60×90 1/16.