

**ГОСПИТАЛЬНАЯ  
ПЕДИАТРИЯ.  
КОНСПЕКТ ЛЕКЦИЙ**

*Павлова Н. В.*

Представленный вашему вниманию конспект лекций предназначен для подготовки студентов медицинских вузов к сдаче экзаменов. Книга включает в себя полный курс лекций по госпитальной педиатрии, написана доступным языком и будет незаменимым помощником для тех, кто желает быстро подготовиться к экзамену и успешно его сдать.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 1. Иммунодефицитные состояния у детей. Клиника, диагностика, лечение

---

---

Иммунитет — способ обеспечения и поддержания антигенного гомеостаза.

Иммунодефициты - снижение функциональной активности основных компонентов системы иммунитета, ведущее к нарушению антигенного гомеостаза организма и прежде всего к снижению способности организма защищаться от микробов, проявляющееся в повышенной инфекционной заболеваемости.

Классификация иммунодефицитных состояний:

- 1) первичные иммунодефициты;
- 2) вторичные иммунодефициты.

### *1. Первичные иммунодефициты*

Первичные иммунодефициты — это генетически детерминированные моногенные заболевания, передающиеся по аутосомно-рецессивному или X-сцепленному признаку. Встречается и аутосомно-доминантный тип наследования.

Первичные иммунодефициты — это врожденные нарушения состояния иммунитета с дефектами одного или нескольких его компонентов (клеточного или гуморального иммунитета, фагоцитоза, системы комплемента).

Классификация первичных иммунодефицитных состояний:

- 1) патология гуморального звена иммунитета, т. е. недостаточность выработки антител;
- 2) патология клеточного звена иммунитета, опосредованная Т-лимфоцитами;
- 3) комбинированные формы (ТКИН) гуморальной и лимфоцитарной недостаточности.

**Клиническая картина.** Клиническая картина иммунодефицитных состояний имеет общие черты.

1. Рецидивирующие и хронические инфекции дыхательных путей, придаточных пазух, кожи, слизистых оболочек, желудочно-кишечного тракта, вызываемые оппортунистическими ин-

фекциями, простейшими, грибами, имеющие тенденцию к генерализации, септицемии и торпидные к обычной реакции.

2. Гематологические дефициты: лейкоцитопении, тромбоцитопении, анемии.

3. Аутоиммунные расстройства: артриты, склеродермия, хронический активный гепатит, тиреоидит.

4. Иногда ИДС сочетаются с аллергическими реакциями в виде экземы, отека Квинке.

5. Чаще встречаются при ИДС опухоли и лимфопролиферативные заболевания.

6. Часто ИДС сочетаются с пороками развития.

7. У больных с ИДС отмечаются расстройства пищеварения, диарейный синдром, синдром мальабсорбции.

8. Больные с ИДС отличаются необычными реакциями на вакцинацию.

9. Ретикулярная дисгенезия (дефект созревания лимфоидных и миелоидных клеток).

10. Швейцарский тип ТКИН (Т- и В-лимфоцитоз с  $\alpha$ -глобулинемией).

11. Синдром Оменна (ТКИН с эозинофилией и Т-клеточной инфильтрацией ряда органов).

12. Х-сцепленная ТКИН (низкий блок созревания Т-клеток в сочетании с нормальной дифференцировкой В-клеток).

13. Аутосомно-рецессивная ТКИН.

Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность проявляется в 1-е месяцы жизни: симптомы тяжелого полиорганного инфекционного процесса с гипотрофией. Со стороны органов дыхания — бронхолегочное поражение. Со стороны желудочно-кишечного тракта — диарея.

*Кандидоз.* Дисплазия вилочковой железы. Иммунологически — предполагается дефект дифференцировки стволовой клетки с глубокими нарушениями иммунитета (синдром иммунологического безмолвия). При лабораторном исследовании — лимфопения (в особенности Т-лимфоцитов), снижение и нарушение соотношения компонентов в Т- и В-системах. Смерть наступает в 1-е месяцы или 1—2 года жизни.

*Синдром ретикулярной дискинезии.* Клинически — гибель плода или ребенка сразу после рождения. Иммунологически — дефект созревания всех лимфоидных и миелоидных клеток в костном мозге.

«Швейцарский тип». Клинические проявления — с 1-го месяца жизни задержка прибавки массы тела, кандидоз, затяжные рецидивирующие пневмонии, сыпи. Гипоплазия тимуса и лимфатических узлов. Иммунологически — Т- и В-лимфоцитоз с агаммаглобулинемией (за исключением IgG у грудных детей). При лабораторном исследовании — снижение уровня аденозиндезаминазы. Смерть наступает в возрасте до 2 лет.

*Синдром Луи-Барра (атаксии-телеангиэктазии)*. Клинические проявления характеризуются атаксией. Нередко ошибочно диагностируется как ДЦП. В дальнейшем — повторные инфекции органов дыхания, синуситы, кожно-глазные телеангиэктазии. Гипоплазия тимуса, мозжечковая дегенерация. Иммунологически — дефицит Т-лимфоцитов (особенно Т-хелперов) и иммуноглобулинов (особенно IgA и IgE). Смерть больного в возрасте до 2-х лет.

*Синдром Вискота-Олдрича*. Клинические проявления: у мальчиков с рождения частые инфекции, геморрагии, экзема, новообразования. Иммунологически — дефицит Т-лимфоцитов, изолированный дефицит IgM. При лабораторном исследовании — тромбоцитопения (м. б. изолированной). Тяжесть и прогноз варьиабельны (смерть может наступить до 10 лет).

*Синдром Ди-Джорджа*. Клинические проявления в виде затяжных и воспалительных процессов в легких, дерматиты, пороки сердца и сосудов, гипопаратиреоидизм (тетания, гипокальциемия, судороги). Отсутствие или гипоплазия тимуса. Иммунологически — дефект развития Т-клеток на уровне предшественников Т-лимфоцитов. При лабораторном исследовании — снижение уровня иммуноглобулинов при нормальном или повышенном количестве В-клеток. Выраженность иммунодефицита со временем, как правило, уменьшается.

*Синдром Незелофа*. Клинические проявления — с рождения гнойные инфекции, сепсис. Атрофия тимуса и лимфоузлов. Иммунологически — резкое снижение уровня В-лимфоцитов, при нормальном содержании в крови Ig. Смерть в первые месяцы жизни.

*X-сцепленная агаммаглобулинемия (Болезнь Брутона)*. Клинические проявления характеризуются предрасположенностью к гнойным инфекциям (повышенная восприимчивость к эхо- и энтеровирусам — вакцинальный полиомиелит и хроническая экзотическая инфекция). Гипоплазия лимфоидной ткани (отсутствие миндалин, мелкие лимфатические узлы). Иммунологически — Т-звено сохранено, блок на уровне формирования ранних В-лим-

фоцитов. При лабораторном исследовании — в костном мозге достаточное число предшественников В-клеток, в крови — агаммаглобулинемия. Лица мужского пола с гипогаммаглобулинемией должны быть обследованы на наличие мутации в гене «брутон-тирозин-киназа».

*Общая переменная иммунная недостаточность.* Клинически — протекает тяжелее ХЛА, признаки комбинированного иммунодефицита, онкологические осложнения. Пиогенные инфекции, лямблиоз, микобактериоз, расстройства ЖКТ; аутоиммунные нарушения, в том числе гематологические. Иммунологически — низкий уровень Ig, количество В-клеток нормальное или снижено. При прогрессировании В-клетки могут исчезать из периферической крови. Чаще других встречаются селективный гипер-IgM-синдром (I тип) и дефицит IgA (IV тип). Гипер-IgM-синдром имеет как минимум две формы — X-сцепленный и аутосомно-рецессивный.

**Диагностика.** Диагностика первичных иммунодефицитных состояний заключается в следующем:

- 1) отбор детей с риском первичного ИДС (необходимо уделять внимание):
  - а) родословной ребенка с указанием в ней случаев смерти детей в семье в раннем возрасте от воспалительных заболеваний;
  - б) развитию прививочных, повторных, хронических, мультифокальных и необычно текущих инфекций, паразитарных и грибковых заболеваний;
  - в) наличие в родословной аутоиммунных, аллергических и опухолевых процессов, гемопатий и патологии, связанной с полом;
  - г) наличие ассоциированных синдромов (отставание в физическом развитии, эндокринопатии, кожные и неврологические проявления и др.);
- 2) при оценке иммунной системы детей необходимо учитывать:
  - а) отрицательные пробы Манту после вакцинации и ревакцинации БЦЖ;
  - б) дисплазию тимуса у детей младшего и среднего возраста;
  - в) отсутствие увеличения регионарных лимфоузлов в ответ на воспалительный процесс;
  - г) гипоплазию миндалин или, напротив, резко выраженную гипертрофию миндалинковой ткани и лимфоузлов

в сочетании с рецидивирующими воспалительными процессами;

3) оценка рутинных лабораторных тестов:

а) выявление в клиническом анализе крови: гемолитической или гипопластической анемии, нейтропении, тромбоцитопении, абсолютной лимфопении (менее 1000 в 1 мм<sup>3</sup>), отсутствие плазматических клеток в ответ на острую инфекцию — все это может свидетельствовать о синдроме недостаточности в Т- и В-системе;

б) анализ протеинограммы — выявление гипопропротеинемии и гипоальбуминемии, низкого уровня  $\beta$ - и особенно  $\gamma$ -глобулинов — позволяет грубо, но достоверно судить о состоянии некоторых иммунных функций;

4) выявление ярких клинических неиммунологических маркеров:

а) атаксия и бульбарные телеангиэктазии — при синдроме Луи-Барра;

б) пороки развития магистральных сосудов и судороги на фоне гипокальциемии — при синдроме Ди-Джорджа.

**Лечение.** Принципы терапии первичных иммунодефицитных состояний:

1) госпитализация для углубленных иммунологических и молекулярных исследований и выбора метода терапии;

2) адекватная заместительная иммунотерапия, позволяющая многим больным вести нормальный образ жизни;

3) проведение трансплантации костного мозга — радикального и почти рутинного метода лечения многих форм ИДС;

4) отказ от рассмотрения больного с врожденным ИДС как бесперспективного в терапевтическом отношении.

*Схема современной терапии первичных ИДС.*

1. Контроль инфекции — в ряде случаев пожизненная антибактериальная и противогрибковая терапия.

2. Заместительная иммунотерапия препаратами, содержащими антитела: нативная плазма (криоконсервированная или свежая); иммуноглобулины для энтерального (КИП — комплексный иммуноглобулиновый препарат для приема внутрь, содержащий 50% Ig G и по 25% — Ig M и Ig A), в/м (ИГВМ) и в/в (ИГВВ) введения. ИГВВ, разрешенные к применению в РФ (интраглобин Ф, интраглобин чел. нормальный, Биавен В. И., вигам-ликвид, вигам-С, октагам, сандоглобулин, пентаглобин). Дозы при

ИДС: 100–400 мг/кг (5%-ный р-р 2–8 мл /кг) на 1 введение 1 раз в сутки, 1 раз в 1–4 недели.

Клинические показания выбора ИГВВ: первичные и вторичные ИДС, иммунопатологические заболевания (тромбоцитопеническая пурпура, болезнь Кавасаки). Сепсис и тяжелые бактериальные инфекции. Профилактика инфекций при ИДС.

3. Заместительная терапия другими средствами: при дефиците аденозиндезаминазы — инъекции полиэтиленгликоля; при дефиците ингибитора  $C_1$  — введение рекомбинантного  $C_1$  ING.

4. Активация Т- и В-систем иммунитета — эффективна лишь при вторичных ИДС без дефектов врожденного генеза.

5. Трансплантация костного мозга показана при многих и особенно при комбинированных ИДС (ТКИН, синдром Вискотта-Олдрича).

6. Генная терапия — пересадка аденозиндезаминазы (произведена нескольким больным в Европе и США).

## ***2. Вторичные иммунодефицитные состояния***

Вторичные иммунодефицитные состояния характеризуются нарушением гуморального и клеточного иммунитета, синтеза компонентов комплемента, отсутствием или снижением активности цитотоксических лимфоцитов и макрофагов. В детском возрасте приводят к срыву поствакцинального иммунитета и неэффективности программ вакцинации.

Вторичные иммунодефицитные состояния — это нарушения иммунной системы, развивающиеся в постнеонатальном периоде у детей или у взрослых и не являющиеся результатом генетических дефектов. Причины, приводящие к развитию вторичных иммунодефицитных состояний: дефект питания, хронические вирусные и бактериальные инфекции, химио- и кортикостероидная терапия, нерациональное использование лекарственных препаратов, возрастная атрофия тимуса, воздействие радиации, несбалансированное питание, некачественная питьевая вода, обширные хирургические операции, чрезмерные физические нагрузки, множественные травмы, стрессы, воздействие ядохимикатов, другие факторы внешней среды.

**Классификация.** *Классификация вторичных иммунодефицитных состояний.*

1. Системные, развивающиеся вследствие поражения иммуногенеза (при лучевых, токсических, инфекционных и стрессорных поражениях).



2. Местные, характеризующиеся региональным поражением иммунокомпетентных клеток (локальные нарушения иммунного аппарата слизистых, кожи и других тканей, развившиеся вследствие местных воспалительных, атрофических и гипоксических нарушений).

*Заболевания, сопровождающиеся вторичными иммунодефицитными состояниями.*

1. Инфекционные заболевания: протозойные и глистные болезни; бактериальные, вирусные и грибковые инфекции.

2. Нарушения питания: истощение, кахексия, синдром мальабсорбции и др.

3. Экзогенные и эндогенные интоксикации — при почечной и печеночной недостаточности, при отравлениях и др.

4. Опухоли лимфоретикулярной ткани (лимфолейкоз, тимомы, гранулематоз и другие новообразования).

5. Болезни обмена (сахарный диабет).

6. Потери белка при кишечных заболеваниях, при нефротическом синдроме, ожоговой болезни и др.

7. Действие различных видов излучения.

8. Сильные длительные стрессы.

9. Действие лекарственных препаратов.

10. Блокада иммунными комплексами и антителами лимфоцитов при аллергических и аутоиммунных заболеваниях.

**Лечение.** Заместительная терапия различными иммунными препаратами (иммуноглобулины; антитоксические, антигриппозные и антистафилококковые сыворотки). Коррекция эффекторного звена фармакологическими препаратами (декарис, диуцефон, имуран, циклофосфамид и др.), гормонами и медиаторами иммунной системы (лейкоцитарные интерфероны, препараты тимуса — тимозин, тималин, Т-активин). Выведение ингибирующих факторов, связывающих антитела и блокирующих эффект иммунокоррекции (гемосорбция, плазмаферез, гемодиализ, лимфоферез).

1. При нарушении Т-клеточного звена: Т-активин, тимоген, интерферон, интерлейкин-2, левамизол, циметидин, азимиксон, имутиол, изопреказин и др.

2. При дефекте макрофагального звена: МДП (мурамилдипептид), лентинан, зимозан, аубзидан, пептолак, лактолен, интерферон-А, продигиозан и др.

3. При недостаточности или дефектах В-клеточного иммунитета — активация Т-хелперов и макрофагов.

4. При дефекте системы комплемента — переливание плазмы.
5. При иммунодефицитах, возникающих в результате радио- и химиотерапии, — средства для стимуляции костного мозга: гранулоцитарно-макрофагальный колониестимулирующий фактор (ГМ-КСФ), гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (Г-КСФ), интерлейкин-1 и интерлейкин-3.

*Коррекции транзиторных форм вторичных иммунодефицитных состояний.*

1. Достижение периода ремиссии:
  - 1) исключаются антигенные нагрузки (разобщение больного с коллективом);
  - 2) санация очагов инфекций в семье;
  - 3) уменьшение влияния других социальных факторов;
  - 4) необходимо исключить контакт с аллергенами и вакцинами;
  - 5) лечебные мероприятия организуются в амбулаторных условиях;
  - 6) проводятся дезинтоксикация и энтеральная сорбция;
  - 7) используются комплексы витаминов, микроэлементов и различных антиоксидантов;
  - 8) индивидуально-противовоспалительные мероприятия (при необходимости — антибактериальные препараты);
  - 9) восстановление функций ЖКТ.
2. При стихании активности патологических процессов:
  - 1) назначаются иммуностропные препараты, содержащие факторы вилочковой железы и костного мозга (тактавин, тималин, тимоген, миелопид);
  - 2) выбор конкретного препарата основывается на тестах определения чувствительности лимфоцитов к препаратам;
  - 3) другие препараты этого плана назначаются только после предшествующего этапа реабилитации больных;
  - 4) при индивидуальном выборе лекарственного препарата достижение положительного результата терапии становится закономерным;
  - 5) появляется возможность предотвращения острых и обострений хронических заболеваний.
3. Лечение основной патологии:
  - 1) при неврологической патологии — препараты, улучшающие микроциркуляцию и обменные процессы в ЦНС, гипотензивные и диуретические средства;
  - 2) при первичных вегетососудистых дистониях — психотерапия членов семьи; снижение преобладающей активности отделов ВНС;

- 3) при обменно-конституциональных нарушениях — мембраностабилизирующие средства, диета;
- 4) при хронических инфекционных процессах — антибактериальные, противовирусные, противогрибковые и антипаразитарные препараты; индукторы неспецифической защиты организма;
- 5) для всех больных — препараты, улучшающие метаболические процессы.

### ***3. Принципы терапии иммунопатологических синдромов***

При синдроме нарушения противoinфекционной защиты — адекватная антибактериальная, противовирусная, противогрибковая и антипаразитарная терапия; иммуномодулирующие препараты; рациональный режим антигенных нагрузок, включающих вакцинацию.

Лечение синдрома аллергии — разобщение с причиннозначимыми аллергенами, элиминация продуктов нарушенного обмена, заместительная ферментотерапия, гипосенсибилизирующие воздействия, иммуномодулирующие мероприятия по индивидуальной программе. При лечении заболеваний, связанных с развитием аутоиммунного синдрома, бесперспективна антибактериальная терапия; показаны цитостатики, экстракорпоральные методы лечения, в/в введение иммуноглобулинсодержащих препаратов.

В стадии стихания воспалительного процесса — иммуномодулирующая терапия и препараты, содержащие цитокины, — лейкоинтерферон, интерферон, реоферон и др. Во всех случаях — санация очагов хронических инфекций.

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 2. Вегетативно-сосудистая дистония. Артериальная гипертензия. Клиника, диагностика, лечение**

---

---

### ***1. Вегетативно-сосудистая дистония***

Симпатический отдел вегетативной нервной системы регулирует преимущественно адаптационно-трофические процессы в ситуациях, требующих напряженной психической и физической деятельности. Парасимпатический отдел вегетативной нервной системы проявляет свою основную функцию вне периода напряженной активности организма, преимущественно в период «отдыха», и регулирует анаболические процессы, инсулярный аппарат, функции пищеварения, опорожнение полых органов, способствует поддержанию постоянства гомеостаза. Вегетативная реактивность — это изменения вегетативных реакций на внутренние и внешние раздражители. Раздражителями могут быть фармакологические препараты (мезатон, адреналин и др.), а также физические воздействия (холод, тепло, давление на рефлексогенные зоны и др.). Выделяют 3 варианта вегетативной реактивности:

- 1) нормальный (симпатикотонический);
- 2) гиперсимпатикотонический;
- 3) симпатикотонический.

Вегетативное обеспечение — это поддержание оптимального уровня функционирования вегетативной нервной системы, обеспечивает адекватную работу различных органов и систем в условиях нагрузки. Вегетативное обеспечение в практической работе оценивается по клиноортостатической пробе (КОП). Вегетативно-сосудистая дисфункция обусловлена нарушением нейрогуморальной регуляции вегетативных функций, которые наиболее часто могут появляться при неврозах, гиподинамии, при эндокринной патологии в препубертатном периоде и при климактерическом периоде. Но в зависимости от этиологии и проявлений ВСД выделяют патогенетические нарушения на любом уровне: корковом, гипоталамическом, с преобладанием парасимпатического отдела вегетативной нервной системы или симпатического отдела вегетативной нервной системы.

**Определение варианта вегетативной дистонии в зависимости от результатов оценки исходного вегетативного тонуса и КОП.** Клинические проявления у некоторых больных в виде утомляемости, раздражительности, нарушений сна, снижения болевой чувствительности с разными синестопатиями. Из признаков вегетативной дисфункции может быть сердцебиение со склонностью к синусовой брадикардии или тахикардии; суправентрикулярная экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия. Патологические вазомоторные реакции могут проявляться ощущением приливов жара, холода, снижением или повышением артериального давления, бледностью кожных покровов или гиперемией кожных покровов, потливостью общей или местной, нарушением секреторной функции, моторной дисфункцией желудочно-кишечного тракта, нарушением половой функции. При наличии нейро-вегетативного дисбаланса преобладает активность парасимпатических нервов, которая выражается брадикардией, гиперемией кожных покровов, усиленной перистальтикой желудка и кишечника, положительным симптомом стойкого красного дермографизма, урежением пульса.

**Лечение.** *Принципы лечения вегетативной дистонии.*

1. Патогенетическая терапия, симптоматическая терапия.
2. Лечение длительное для восстановления равновесия между отделами вегетативной нервной системы, для этого требуется больше времени, чем для формирования дисбаланса между ними.
3. Комплексный подход, включающий различные виды воздействия на организм.
4. Избирательность терапии в зависимости от варианта вегетативной дистонии как при постоянном (перманентном), так и кризовом (пароксизмальном) течении.

*Основные седативные средства в терапии вегетодистонии детей.*

1. Средства растительного происхождения (валериана, пустырник, зверобой, калина, мята, душица, донник, Melissa).
2. Транквилизаторы (седуксен, тазепам, элениум, мепроман).
3. Нейролептики (санопакс, терален, френолон).

Немедикаментозная терапия включает: правильную организацию труда и отдыха; соблюдение распорядка дня; занятия физической культурой; рациональное питание; психотерапию; водолечение и бальнеотерапию; физиотерапию; массаж; иглорефлексотерапию (по показаниям). Виды спорта при вегетативной дистонии у детей (оздоровительное плавание, велосипед, спортивная ходьба, лыжи, коньки). Водолечение в зависимости от варианта вегетативной дистонии, физиотерапия. Не рекомендуются гимнастика, прыжки, теннис, бокс, тяжелая атлетика. При ваготонии

рекомендуются души (циркулярный, контрастный, игольчатый, струевой, душ Шарко), ванны (кислородные, жемчужные, солено-хвойные). При симпатикотонии рекомендуются души (мелкодисперсный, дождевой, циркулярный), ванны (хвойные, шалфейные).

Стимулирующие и тонизирующие средства растительного происхождения (женьшень, лимонник, элеутерококк, зеленый чай, корень солодки). Ноотропные препараты, применяемые в комплексном лечении вегетативных нарушений у детей (пирацетам, пиридитол, аминалон, глицин, глутаминовая кислота, ацеферен).

## **2. Артериальные гипертензии**

Артериальные гипертензии — это повышение давления в крови от устья аорты до артериол включительно.

Классификации атериальной гипертензии: первичная артериальная гипертензия и вторичная артериальная гипертензия.

**Этиология, патогенез.** *Этиопатогенез артериальной гипертензии.*

1. Этиологические факторы: психоэмоциональные воздействия, гипоксия мозга, возрастная нейроэндокринная перестройка, перинатальные нарушения, перегрузка поваренной солью.

2. Предрасполагающие факторы первой линии: гиперреактивность нервных центров, регулирующих артериальное давление; нарушение функции норадреналиновых депосимпатических структур. Происходит развитие пограничной артериальной гипертензии.

3. Предрасполагающие факторы второй линии: ослабление гипертензивной функции почек, нарушения прессорной системы ренин-ангиотензин-2-альдостерон, изменение клеточных мембран.

### **Развитие гипертонической болезни разных форм**

До препубертатного возраста повышение артериального давления наблюдается чаще при заболеваниях почек, эндокринной патологии, коарктации аорты, феохромоцитоме и т. д.

**Классификация.** *Классификация уровней артериального давления и степени выраженности артериальной гипертензии*

1-я степень. Систолическое — 140—159 мм рт. ст., диастолическое — 90—99 мм рт. ст.

Пограничная степень: систолическое — 140—149 мм рт. ст., диастолическое — 90—94 мм рт. ст.

2-я степень. Систолическое — 160—179 мм рт. ст., диастолическое — 100—109 мм рт. ст.

3-я степень. Систолическое — более 180 мм рт. ст., диастолическое — более 110 мм рт. ст.

*Классификация по М. Я. Студенникову.*

1. Сосудистая вегетодистония по гипертоническому типу.
2. Гипертоническая болезнь.
3. Симптоматическая (вторичная) гипертония.

**Клинические проявления.** Часто выявляются случайно, при заболеваниях мочевыделительной системы повышаются обычно цифры и максимального, и минимального давления. Гипертензию при коарктации аорты диагностируют по низкому давлению на нижних конечностях, наличие систолического шума. Для феохромоцитомы характерны кризы повышенного давления, мучительные головные боли, диагноз устанавливается при обнаружении повышенного содержания катехоламинов в моче и крови. В препубертатном и пубертатном возрасте гипертонические состояния встречаются при вегетососудистой дистонии. Гипертензия нестойкая, давление колеблется в течение суток, можно отметить тесную связь с эмоциональными факторами. Отмечаются жалобы на плохое самочувствие, раздражительность, легкую утомляемость, боли в области сердца, чувство жара и т. д. При объективном обследовании тахикардия, неадекватная реакция на физическую нагрузку, вегетативная лабильность.

**Лечение.** Лечение артериальной гипертензии при вегетососудистой дистонии: показана седативная терапия — бром с валерианой, седуксен, нормализация режима дня, обязательное пребывание на свежем воздухе, детям показана умеренная физическая нагрузка и занятия спортом с постепенно возрастающими нагрузками. При артериальной гипертензии по показаниям можно применять диуретики, ингибиторы АПФ,  $\beta_2$ -адреноблокаторы, L-адреноблокаторы, L- и  $\beta$ -адреноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов.

Профилактика: правильный режим дня, питания, занятия физкультурой и спортом, достаточно продолжительный сон.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 3. Кардиомиопатии у детей. Клиника, диагностика, лечение

---

---

Классификация кардиомиопатий:

- 1) дилатационные (ДКМП);
- 2) гипертрофические (ГКМП);
- 3) рестриктивные (РКМП);
- 4) аритмогенная правого желудочка (АКМП).

### *1. Дилатационная кардиомиопатия*

Дилатационная КМП представляет собой резкое расширение полости желудочков, особенно левого.

**Клинические проявления.** В любом возрасте, у любого пола (чаще у мужчин), признаки сердечной недостаточности (до тотальной), снижение АД, расширение границ сердца, кардиомегалия. Аускультативно: глухость I тона на верхушке, раздвоение, ритм галопа. Органы дыхания: тимпанит или притупление справа, слева — мелкопузырчатые влажные хрипы.

**Диагностика.** ЭКГ—тахикардия, аритмия, появление зубца R и («—») зубца T; ФКГ — I тон ослаблен, систолический, протодиастолический шум; ЭхоКГ — дилатация всех отделов сердца, ЭхоКГ — дилатация полости левого желудочка (КДДлж = 56 мм), снижение сократительной способности миокарда (фр. выброса 0,34), ЭхоКГ — симметричная гипертрофия миокарда Тзспж = Тмжп = 28, митральная регургитация.

**Лечение.**

*Принципы лечения.*

I. Консервативное.

1. Ингибиторы АПФ (капотен, эналаприл, ренитек).
2. Блокаторы рецепторов к ангиотензину-2 (козаан, диован).
3. Диуретики.
4.  $\beta$ -адреноблокаторы (карведиол).
5. Антиагреганты, антикоагулянты.

II. Хирургическое.



## **2. Гипертрофическая кардиомиопатия**

Гипертрофическая КМП выражена гипертрофией левого желудочка и межжелудочковой перегородки.

**Клинические проявления.** Чаще у мальчиков, есть семейные формы, одышка, боль в сердце, расширение границ сердца, ослабление I тона на верхушке, акцент II тона над легочной артерией, изменчивый систолодиастолический шум по левому краю грудины, развитие сердечно-сосудистой недостаточности по левожелудочковому типу.

**Диагностика.** ЭКГ — признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка; зубец Q изменен во II—III отв., V<sub>4</sub>, V<sub>6</sub>. ЭхоКГ — утолщение межжелудочковой перегородки, снижение объема левого желудочка. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки — зависит от размеров сердца, смещения митрального клапана вперед.

*Карнитиновая КМП.*

Гипертрофия желудочков: КДДлж = 65 мм, атриомегалия, ФВ = 0,2, митральная регургитация 2—3-й степеней.

**Лечение.** Хирургическое — септальная миоектомия.

1. Протезирование клапанов — двухкамерная постоянная стимуляция.

2. Консервативное:

- 1) ограничение физической нагрузки;
- 2) диета с ограничением соли и воды;
- 3)  $\beta$ -адреноблокаторы;
- 4) блокаторы Са-каналов;
- 5) антиаритмики других групп;
- 6) ингибиторы АПФ.

Сердечные гликозиды при ГКМП противопоказаны.

## **3. Рестриктивная кардиомиопатия**

Рестриктивная КМП связана с уменьшением растяжимости стенок желудочков с проявлением признаков гиподиастолии и симптомов застоя в большом и малом круге кровообращения.

Первичная миокардиальная (изолированное поражение миокарда, аналогично как при ДКМП).

*Эндомиокардиальная (утолщение эндокарда и инфильтративные некротические и инфильтративные изменения в миокарде).*

1. Гиперэозинофильный париеальный фибропластический эндокардит Леффлера.

## 2. Эндомиокардиальный фиброз (Болезнь Девиса).

*Стадии.*

I. Некротическая.

II. Тромботическая.

III. Фибротическая: на ЭКГ — снижение вольтажа зубцов, нарушение процессов проведения и возбуждения, изменение конечной части желудочкового комплекса.

При УЗИ обнаруживают дилатацию полостей сердца, снижение сократительной способности миокарда. На рентгенограмме определяют увеличенные размеры сердца или его отделов.

**Аритмогенная КМП правого желудочка.** *Клиника:* желудочковые экстрасистолы, пароксизмальная тахикардия.

**Кардиомиопатии при митохондриальной патологии.** К ним относятся следующие:

- 1) синдром Кернса-Сейра;
- 2) синдром MELAS;
- 3) синдром MERRF;
- 4) синдром Барта;
- 5) карнитиновая КМП;
- 6) гистиоцитарная КМП;
- 7) КМП при дефиците П-комплекса цепи дыхательных ферментов.

*Критерии КМП при митохондриальной патологии.*

1. Экстракардиальные:

- 1) инфантильный соматотип (3—5 центиль);
- 2) мышечная слабость;
- 3) снижение толерантности к физической нагрузке;
- 4) нарушения зрения (птоз), слуха;
- 5) инсультоподобные эпизоды;
- 6) периодическая нейтропения;
- 7) стойкое увеличение печени;
- 8) высокий уровень лактата и пирувата;
- 9) повышение экскреции органических кислот;
- 10) снижение содержания карнитина крови — ацидоз.

2. Кардиальные:

- 1) нарушения проводящей системы сердца злокачественные, желудочковые аритмии характерны для детей раннего возраста;
- 2) сочетание ГКМП, ДКМП, фиброэластоза;
- 3) выявление ГКМП в раннем возрасте;
- 4) семейный характер заболевания;

5) гигантские зубцы Т на ЭКГ в левых грудных отведениях.

*Синдром Кернса-Сейра.* Дебют к 20—30 годам. Симптомы: КМП с развитием полной атриовентрикулярной блокады, возможно формирование ГКМП и ДКМП, офтальмоплегия с птозом, ретинопатия, задержка физического и полового развития, вальгусная девиация стопы, мозжечковая атаксия.

*Синдром MELAS (митохондриальная миопатия-энцефалопатия-лактат ацидоз, инсультоподобные эпизоды).* Дебют между 6 и 10 годами. Симптомы: судороги, головная боль, рвота, анорексия, деменция.

*Синдром MERRF (миоклонус-эпилепсия и инфаркт мозга, RRF-волокна).* Дебют — от 3-х до 63-х лет. Симптомы: миоклонус-эпилепсия, атаксия, деменция (из-за множественных инфарктов мозга), потеря слуха, мышечная слабость, ГКМП.

*Синдром Барта.* Дебют в 5—7 месяцев жизни. Симптомы: вес и рост на 3—5 центиля, задержка роста; отставание костного возраста на 1—2 года; скелетная миопатия; нейтропения; ГКМП, ДКМП.

*Карнитиновая КМП.* Дебют в 3—5 месяцев. Часто внезапная смерть из-за метаболического стресса. Симптомы: гипертрофия миокарда с дилатацией полости левого желудочка, фиброэластоз эндокарда, ЭКГ-гигантские зубцы Т (выше R) в левых грудных отведениях.

*Гистиоцитарная КМП (дефицит цитохрома-В).* Дебют — в 3 недели — 1 год. Чаще у девочек. Несмотря на лечение, погибают. Симптомы: тахикардия, фибрилляции желудочков, гипертрофия миокарда с дилатацией полости левого желудочка, фиброэластоз сердца.

*КМП при дефиците П-комплекса цепи дыхательных ферментов.* Дебют — после 9 лет. Симптомы: офтальмоплегия, энцефаломиопатия, атаксия, миоклонические подергивания, вторичный дефицит карнитина, лактат-ацидоз, ГКМП, ДКМП, АКМП.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 4. Болезни перикарда у детей. Клиника, диагностика, лечение

---

---

*Клинико-морфологическая классификация поражений перикарда  
(А. А. Герке, З. М. Волынский, Е. Е. Гогин).*

1. Пороки развития перикарда (аномалии):
  - 1) дефекты полные;
  - 2) дефекты частичные;
  - 3) дефекты отшнуровывания перикарда (дивертикулы и кисты).
2. Перикардиты:
  - 1) острые (сухие фибринозные, экссудативные);
  - 2) хронические (длительность — 3 мес.);
  - 3) слипчивые (бессимптомный, сдавливающий, с нарушением функции ССС, но без явлений сдавления сердца);
  - 4) экссудативные (с умеренным нарушением функции ССС, но без рубцового сдавления сердца);
  - 5) экссудативно-сдавливающий.
3. Опухоли перикарда (пороки развития перикарда):
  - 1) дефекты перикарда (полные и частичные);
  - 2) дефекты отшнуровывания перикарда.

Эмбриогенез этих аномалий связан с нарушениями формирования перикарда на ранних стадиях развития (первые 6 недель).

### ***1. Врожденные дефекты перикарда***

К врожденным дефектам перикарда относят следующие.

1. Частичное левостороннее отсутствие перикарда 70%. Осложняется образованием грыжи, ущемлением сердца в месте дефекта. Возникают боли в грудной клетке, одышка, обморочные состояния или наступление внезапной смерти. Лечение хирургическое — перикардиопластика.

2. Полное отсутствие перикарда проявляется симптомом «свободного сердца»: боли в области сердца, одышка, сердцебиение, иногда обмороки; при перкуссии необычная подвижность сердца, на левом боку смещается до аксиллярной линии, а при опущении головы перемещается вверх.

3. Частичное правостороннее отсутствие перикарда 17%.
4. Врожденные отшнуровывания перикарда.
5. Перикардальные кисты (нежные, тонкостенные образования, не спаянные с окружающими тканями и наполненные прозрачной жидкостью, — «ключевая вода», но она может быть кровянистой (при травме) и гнойной (при воспалении)).
6. Дивертикулы перикарда — сообщения с полостью перикарда, могут быть широкими — напоминая по форме палец резиновой перчатки, или узкими, напоминая кисту, сообщающуюся с перикардом. Кисты и дивертикулы перикарда в детском возрасте протекают бессимптомно. Иногда могут наблюдаться боли и одышка. Для частичных дефектов перикарда нет прямых клинических и рентгенологических признаков, они обнаруживаются при сопутствующих заболеваниях.

**Кисты перикарда.** Кисты перикарда делятся на псевдокисты и осумкованные и многокамерные перикардальные выпоты (появление которых обусловлено ревматическим перикардитом, бактериальной инфекцией (особенно туберкулезной), травмой и хирургическим вмешательством); эхинококковые кисты (возникают после разрыва таких кист в печени и легких).

*Клиника:* в большинстве случаев кисты не проявляются клинически и выявляются случайно при рентгенографии в виде гомогенных рентгеноконтрастных образований овальной формы, обычно в правом кардиодиафрагмальном углу. Жалобы на чувство дискомфорта в грудной клетке, одышку, кашель или сердцебиение, обусловленное сдавлением сердца. Для лечения врожденных и воспалительных кист применяются чрескожная аспирация и склерозирование этанолом. Хирургическое иссечение эхинококковых кист не рекомендуется.

## **2. Перикардит**

Перикардит — это воспаление висцерального и париетального листка, может быть фибринозное, гнойное, гемморрагическое, серозное.

**Этиология.** Вирусные заболевания, тяжелые септические, чаще стафилококковые, процессы, ревматизм, диффузные заболевания соединительной ткани.

**Патогенез.** Патогенез аллергической или аутоиммунной природы, при инфекционном перикардите инфекция является пусковым механизмом, также не исключается прямое повреждение оболочек сердца бактериальным или другими агентами.

**Клинические проявления.** *Острый серозно-фибринозный перикардит* проявляется основными симптомами — острая боль в области сердца, иррадирующая в плечо и эпигастральную область

и проходящая в вертикальном положении и при наклоне вперед. Она связана с поражением плеврального и диафрагмального перикарда. Иногда боли в животе, симулирующие острый живот. Шум трения перикарда — определяется во время систолы и диастолы, слышен во время систолы и диастолы, усиливается в вертикальном положении. Часто не постоянен. Другие симптомы: высокая температура, тахикардия, тахипноэ.

*Острый экссудативный перикардит* развивается, когда воспалительный процесс сердечной оболочки сопровождается тотальным поражением.

Клиника: верхушечный толчок сердца смещен вверх и внутри от ниже-левой границы тупости. Границы сердца меняются в зависимости от положения тела больного: вертикально зона притупления во 2-м и 3-м межреберьях сокращается на 2—4 см с каждой стороны, а тупость в области нижних межреберий расширяется на такое же расстояние. Тоны сердца в ниже-левых отделах ослаблены. Рентгенологическая картина: ранние признаки и накопление экссудата, изменение сердечной тени, хронические перикардальные выпоты треугольной формы. Шаровидная тень говорит об активном процессе при быстром увеличении объема выпота. При ЭхоКГ слой жидкости спереди и сзади от контура сердца уверенно визуализируется в виде анэхогенного пространства. Нередко отмечаются также фиброзные отложения в виде неоднородных теней и уплотнение листков перикарда, а при больших выпотах характерны колебания сердца внутри растянутого перикардального мешка.

*Хронический экссудативный перикардит.* Клиническая картина зависит от скорости накопления экссудата. Обычно резко ухудшается общее состояние, появляется одышка, тупые боли в области сердца, больной принимает вынужденное положение. Верхушечный толчок ослаблен, тоны сердца резко приглушены. ЭКГ: снижение зубцов, отрицательные зубцы Т, смещение интервала S—Т. Рентгенологическое исследование: расширение тени сердца, которая принимает треугольную или трапециевидную форму.

*Хронический слипчивый (адгезивный, констриктивный) перикардит.* Перикард утолщается и оба его листка, висцеральный и париетальный, срастаются как между собой, так и с подлежащим миокардом.

Начало постепенное, развивается отечный синдром, появляется энтеропатия с потерей протеинов, ведущая к гипоальбуминемии с последующим усилением отечного синдрома, развитием гепатомегалии, асцита и выраженных отеков конечностей. Пульс

малый, АД с малой амплитудой. Тоны сердца ослаблены, ритм галопа.

**Диагностика.** Диагностика острого перикардита: при аускультации шум трения перикарда (одно-, двух- и трехфазный).

**ЭКГ**

*Стадия I:* вогнутый подъем сегмента ST в передних и задних отведениях, отклонения сегмента PR противоположны полярности зубца P.

*Ранняя стадия II:* соединение ST возвращается к изолинии, отклонение интервала PR сохраняется.

*Поздняя стадия II:* зубцы T постепенно сглаживаются, начинается их инверсия.

*Стадия III:* генерализованная инверсия зубцов T.

*Стадия IV:* восстановление исходных характеристик ЭКГ, наблюдавшихся до развития перикардита.

**Эхо-КГ:** выпот типов В—D.

**Признаки тампонады сердца**

Анализ крови:

1) определение СОЭ, уровня С-реактивного белка и лактатдегидрогеназы, числа лейкоцитов (маркеры воспаления);

2) определение уровня тропонина I и MB-фракции креатинфосфокиназы (маркеры повреждения миокарда).

Рентгенологическое исследование грудной клетки — изображение сердца может варьировать от нормального до появления силуэта «бутылки с водой». В ходе этого исследования можно выявить сопутствующие заболевания легких и органов средостения. Диагностические вмешательства, которые применяются обязательно при тампонаде сердца, — показание класса I; по усмотрению врача при больших или рецидивирующих выпотах либо при недостаточной информативности предыдущего обследования — показание класса IIa; а также при небольших выпотах — показание класса IIb.

Перикардиоцентез с дренированием полости перикарда: результаты полимеразной цепной реакции и гистохимического анализа позволяют определить этиопатогенез перикардита (инфекционного или опухолевого).

Диагностические вмешательства, которые применяются по усмотрению врача или при недостаточной информативности предыдущего обследования, — показание класса IIa.

При компьютерной томографии: выпоты, состояние перикарда и эпикарда.

При магнитно-резонансной томографии: выпоты, состояние перикарда и эпикарда. При перикардиоскопии проводится биопсия перикарда с установлением этиологии перикардита.

*Диагностика констриктивного перикардита.* Клиническая картина проявляется признаками выраженного хронического системного венозного застоя, обусловленного низким минутным объемом сердца: набухание яремных вен, артериальная гипотония с низким пульсовым давлением, увеличение объема брюшной полости, периферические отеки и мышечная слабость. ЭКГ — результаты или нормальные, или отмечаются снижение амплитуды комплекса QRS, генерализованная инверсия (или уплощение) зубца Т, изменения электрической активности ЛП, мерцательная аритмия, атриовентрикулярная блокада, нарушения внутрижелудочковой проводимости, в редких случаях псевдоинфарктные изменения. При рентгенологическом исследовании грудной клетки определяется кальцификация перикарда, плевральный выпот. Эхо-КГ определяется утолщение перикарда и его кальцификация, а также непрямые признаки констрикции: увеличение ПП и ЛП при нормальной конфигурации желудочков и сохраненной систолической функции; раннее парадоксальное движение МЖП (признак «диастолического западения и плато»); уплощение волн задней стенки ЛЖ; отсутствие увеличения размеров ЛЖ после фазы раннего быстрого наполнения; нижняя полая вена и печеночные вены расширены и их размеры мало изменяются в зависимости от фаз дыхательного цикла. Ограничение наполнения ЛЖ и ПЖ; при оценке кровотока через атриовентрикулярные клапаны различия в уровне наполнения на вдохе и выдохе превышают 25%. Доплер — Эхо-КГ определяется измерение толщины перикарда. При чрезпищеводной Эхо-КГ определяется утолщение и/или кальцификация перикарда, цилиндрическая конфигурация одного или обоих желудочков, сужение одной или обеих атриовентрикулярных борозд, признаки застоя в полых венах, увеличение одного или обоих предсердий. Компьютерная и/или магнитно-резонансная томография определяют признак «диастолического западения и плато» на кривой давления в ПЖ и/или ЛЖ. Выравнивание конечно-диастолического давления в ЛЖ и ПЖ в диапазоне < 5 мм рт. ст. При ангиографии ПЖ и/или ЛЖ определяется уменьшение размеров ПЖ и ЛЖ, увеличение размеров ПП и ЛП. Во время диастолы после фазы раннего быстрого наполнения отсутствует дальнейшее увеличение размеров желудочков (признак «диастолического западения и плато»). Ангиография коронарных артерий показана всем больным старше 35 лет, а также в любом возрасте при наличии в анамнезе указаний на облучение области средостения.



**Лечение.** Терапевтические действия: общие мероприятия, подавление воспалительной реакции, этиотропное лечение, разгрузочная терапия, симптоматическая терапия.

Реализация задач комплексной терапии:

- 1) постельный режим;
- 2) полноценное питание;
- 3) НПВС;
- 4) глюкокортикостероиды;
- 5) антибиотикобактериальные препараты широкого спектра действия;
- 6) перикардиоцентез;
- 7) мочегонные препараты;
- 8) купирование болевого синдрома;
- 9) коррекция геморрагического синдрома;
- 10) при неэффективности консервативной терапии — перикардэктомия.

### ***3. Опухоли перикарда***

Первичные опухоли перикарда встречаются реже, чем опухоли сердца.

**Клинические проявления.** Клинически они проявляются симптомами перикардита геморрагического или серозно-фиброзного, иногда с нагноением. Диагноз опухоли перикардита устанавливается при цитологическом исследовании пунктата содержимого полости перикарда, введении в полость перикарда углекислого газа, гистологическом исследовании биоптата перикарда или ангиокардиографии.

**Лечение.** Лечение злокачественных опухолей сердца чаще всего симптоматическое. Чаще всего проводят радио- и химиотерапию.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 5. Хроническая сердечная недостаточность у детей. Клиника, диагностика, лечение

---

---

Сердечная недостаточность — это состояние, при котором сердце, несмотря на достаточный приток крови, не обеспечивает потребность организма в кровоснабжении. Причины хронической недостаточности кровообращения: прямое воздействие на миокард (токсическое, инфекционное, травматическое), сердечно-сосудистые заболевания.

**Классификация.** *Классификация хронической сердечной недостаточности (по Стражеско-Василенко).*

I стадия. Компенсированная.

ПА стадия. Декомпенсированная-обратимая.

ПБ стадия. Декомпенсированная-малообратимая.

III стадия. Терминальная.

*Международная классификация хронической сердечной недостаточности.*

I функциональный класс.

II функциональный класс.

III функциональный класс.

IV функциональный класс.

**Патогенез.** Патогенез хронической сердечной недостаточности проявляется уменьшением или увеличением кровенаполнения, кровотока или/и давления в центральных или периферических звеньях кровообращения. Эти изменения возникают как механическое следствие нарушения насосной функции сердца и как результат неадекватности адаптационных реакций. К этим реакциям относятся тахи- и брадикардия, изменения сосудистого периферического и легочного сопротивления, перераспределение кровенаполнения, гипертрофия и расширение отдельных камер сердца, задержка жидкости, натрия. Нарушения гемодинамики приводят к патологическим изменениям в сердце, сосудах и в других органах и системах.

**Клинические проявления.**

*Клинические формы.*

1. Застойная левожелудочковая недостаточность проявляется чаще при митральном пороке. Повышение давления в легочных

венах приводит к наполнению левого желудочка и сохранению минутного объема сердца. Застойные изменения в легких нарушают функцию внешнего дыхания и являются фактором, отягчающим состояние больного при застойной левожелудочковой недостаточности. Клинические проявления: одышка, ортопноэ, при аускультации появляются признаки застоя в легких (сухие хрипы ниже уровня лопаток, мигрирующие влажные хрипы) и рентгенологические изменения, сердечная астма и отек легких, вторичная легочная гипертензия, тахикардия.

2. Левожелудочковая недостаточность характерна для аортального порока, ИБС, артериальной гипертензии. Клинические проявления: недостаточность мозгового кровообращения, проявляющаяся головокружением, потемнением в глазах, обмороками, коронарной недостаточностью и эхокардиографические признаки низкого выброса. В тяжелых случаях появляется дыхание Чейн-Стокса, пресистолический ритм галопа (патологический IV тон), застойная левожелудочковая недостаточность.

3. Застойная правожелудочковая недостаточность проявляется при митральном, трикуспидальном пороке или констриктивном перикардите. Чаще присоединяется к застойной левожелудочковой недостаточности. Клинические проявления: набухание шейных вен, повышенное венозное давление, акроцианоз, увеличенная печень, периферические и полостные отеки.

4. Правожелудочковая недостаточность наблюдается при стенозе легочной артерии и легочной гипертензии.

*Клинические проявления хронической сердечной недостаточности.*

*I стадия хронической сердечной недостаточности (I ф. к.).*

Жалобы на слабость. При объективном осмотре — бледность кожных покровов. Признаки сердечной недостаточности только при большой физической нагрузке: одышка, тахикардия. Гемодинамика не нарушена.

*IIA стадия хронической сердечной недостаточности (II ф. к.)*

Жалобы: нарушение сна, повышенная утомляемость. Признаки сердечной недостаточности в покое:

1) левожелудочковая сердечная недостаточность, одышка (нет кашля), тахикардия;

2) правожелудочковая сердечная недостаточность увеличение печени и ее болезненность, пастозность вечером на нижних конечностях (отеков нет).

*IIБ стадия хронической сердечной недостаточности (II ф. к.)*

Жалобы: раздражительность, плаксивость. Все признаки сердечной недостаточности в покое: иктеричность, цианотичность кожи,

выраженная ЛЖСН и ПЖСН, снижение диуреза, расширение границ сердца, глухие тоны, аритмия.

*III стадия* хронической сердечной недостаточности (IV ф. к.) Кахексическое кровообращение, исхудание, кожа цвета «легкого загара». Отечнодистрофическое кровообращение (жажда, отеки, полостные отеки (отек легких)). Прогрессирование хронической сердечной недостаточности проявляется олигурией, гепатоспленомегалией.

**Лечение.**

*Принципы лечения.*

1. Сердечные гликозиды.
2. Диуретики.
3. Ингибиторы АПФ
4.  $\beta$ -адреноблокаторы.

*Тактика лечения хронической сердечной недостаточности.*

I стадия — (I ф. к.) базисная терапия основного заболевания.

II стадия (II ф. к.) — диуретики.

III стадия (III ф. к.) — диуретики, сердечные гликозиды.

IV стадия (IV ф. к.) — диуретики, сердечные гликозиды, периферические вазодилататоры.

В I стадии необходимо соблюдать режим труда и отдыха, умеренные физические упражнения. В тяжелых стадиях физические нагрузки должны быть ограничены, назначается постельный, полупостельный режим. Полноценная легкоусвояемая пища, богатая белками, витаминами, калием. При склонности к задержке жидкости и при артериальной гипертензии показано умеренное ограничение поваренной соли. При массивных отеках назначается кратковременная строгая бессолевая диета. Сердечные гликозиды не назначают при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии, при тяжелой гипокалиемии, при гиперкалиемии, при гиперкальциемии, при атриовентрикулярной блокаде сердца, синдроме слабости синусового узла, желудочковых экстрасистолах, при пароксизмах желудочковой тахикардии. Сердечные гликозиды назначают в дозах, близких к максимально переносимым. Сначала применяют насыщающую дозу, затем суточную дозу уменьшают в 1,5–2 раза. При гликозидной интоксикации назначают унитиол (5%-ный раствор 5–20 мл в/в, затем в/м по 5 мл 3–4 раза в сутки). По показаниям проводят антиаритмическую терапию. Больного и близких его людей необходимо ознакомить с индивидуальной схемой лечения сердечными гликозидами и с клиническими признаками их передозировки. Дигоксин назначают 2 раза в сутки в таблетках по 0,00025 г или парентерально по 0,5–1,5 мл 0,025%-ного раствора (период насыщения), затем по

0,25—0,75 мг (поддерживающая доза) в сутки. Применение сердечного гликозида дигоксина требует особой осторожности. Подбор дозировки сердечных гликозидов должен производиться в стационаре. Диуретики применяют при отеках, увеличении печени, застойных изменениях в легких. Используют минимальные эффективные дозы на фоне лечения сердечными гликозидами. Схема лечения индивидуальная, которую корректируют в ходе лечения. Осложнения диуретической терапии — гипокалиемия, гипонатриемия, гипокальциемия (петлевые диуретики), гипохлоремический алкалоз, дегидратация и гиповолемия. Гипотаазид применяют в таблетках по 0,025 г, петлевой диуретик фуросемид или лазикс в таблетках по 0,04 г или парентерально. Периферические вазодилататоры назначают в тяжелых случаях при неэффективности сердечных гликозидов и диуретиков. При стенозе (митральном, аортальном), а также при систолическом (артериальное давление снижено от 100 мм рт. ст. и ниже) их применять не следует. Преимущественно венозные дилататоры, нитропрепараты понижают давление наполнения желудочков при застойной недостаточности артериолярный дилататор гидралазин по 0,025 г назначают по 2—3 таблетки 3—4 раза в день, а также антагонист кальция нифедипин, коринфар. Вазодилататоры веноартериолярного действия: каптоприл в суточной дозе 0,075—0,15 г. Применение веноло-артериоло-дилататоров вместе используют при тяжелой, рефрактерной к сердечным гликозидам и диуретикам сердечной недостаточности со значительной дилатацией левого желудочка. Препараты калия можно вместе назначать с сердечными гликозидами, мочегонными препаратами и стероидными гормонами. Препараты калия назначают при желудочковых экстрасистолах, гипокалиемии, при тахикардии рефрактерной к сердечным гликозидам, при метеоризме у тяжелобольных. Необходимо обеспечение потребности в калии за счет диеты (чернослив, курага, абрикосы, персиковый, абрикосовый, сливовый сок с мякотью). Калия хлорид обычно плохо переносится больными; назначают внутрь только в 10%-ном растворе по 1 ст. л. Калий (антагонист альдостерона спиронолактон (верошпирон)) в таблетках обладает умеренным диуретическим действием, проявляющимся на 2—5-й день лечения.

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 6. Нарушение сердечного ритма у детей. Клиника, диагностика, лечение**

---

---

Аритмии — это расстройства ритма сердца и проводимости, встречаются при врожденных пороках сердца, приобретенных заболеваниях сердца, дисфункции центральной и вегетативной нервной системы.

*Классификация аритмий сердца.*

1. Нарушение функции автоматизма — заключается в изменении количества импульсов вращающихся в синусовом узле (нарушения образования импульса возбуждения):

1) номотопные нарушения ритма (нарушения образования импульса в синусовом узле — синусовая аритмия, синусовая тахикардия, синусовая брадикардия;

2) гетеротопные нарушения ритма (импульс зарождается вне синусового узла).

2. Пассивные эктопические ритмы:

1) узловый ритм;

2) миграция водителя ритма (от синусового узла к атриовентрикулярному соединению).

3. Активные эктопические ритмы:

1) экстрасистолия;

2) пароксизмальная тахикардия;

3) мерцание предсердий и желудочков;

4) трепетание предсердий и желудочков.

4. Расстройства функции проводимости (блокады), замедление, полная задержка проведения возбуждения по проводниковой системе:

а) синоаурикулярная блокада;

б) атриовентрикулярная блокада;

в) внутрисердечная блокада;

г) внутрижелудочковая блокада;

д) блокада ножек пучка Гиса.

### ***1. Нарушение функции автоматизма***

**Номотопные нарушения ритма.** Синусовая аритмия проявляется в периодически возникающих учащении и урежении сердечного

го ритма. Жалоб больные не предъявляют. Синусовая аритмия часто связана с фазами дыхания, может встречаться у здоровых детей. Дыхательная аритмия проявляется, когда на вдохе частота сердечных сокращений увеличивается, а на выдохе частота сердечных сокращений уменьшается. Она обусловлена на вдохе рефлекторным снижением тонуса блуждающего нерва, на выдохе — повышением тонуса вагуса. На ЭКГ изменение сердечных ритмов (интервалы R—R или P—P различной продолжительности за счет увеличения диастолических интервалов T—P).

Синусовая брадикардия — уменьшение числа сердечных сокращений. Обусловлена усилением влияния на синусовый узел парасимпатической нервной системы или уменьшением влияния симпатической нервной системы. Встречается у здоровых детей-спортсменов, при вегетососудистой дистонии по ваготоническому типу, при ревматизме, гипотиреозе, черепно-мозговой травме, опухолях мозга, некоторых инфекционных заболеваниях. Жалоб больные не предъявляют. На ЭКГ — предсердные и желудочковые комплексы не изменены, удлинены интервалы R-R (сердечный цикл), T—P (диастола сердца), несколько увеличена продолжительность интервала P—Q.

Синусовая тахикардия — увеличение числа сердечных сокращений. Связана с воздействием на синусовый узел биологически активных веществ, повышающих его возбудимость, или повышением тонуса симпатической нервной системы, или понижением тонуса вагусного нерва. Появляется синусовая тахикардия при физическом и эмоциональном напряжении, повышении температуры тела, органических заболеваниях сердца, различных инфекциях и интоксикациях, тиреотоксикозе. На ЭКГ — предсердные и желудочковые комплексы не изменены, укорочены интервалы R—R (сердечный цикл), T—P (диастола сердца).

**Гетеротопные нарушения ритма.** Узловой ритм — повышение автоматической функции атриовентрикулярного узла и понижение автоматической способности синусового узла вследствие функциональных или органических изменений. Жалоб не предъявляют, иногда жалобы на пульсацию в области шеи, что отмечается при одновременном сокращении предсердий и желудочков. При аускультации сердца определяется усиление 1 тона. На ЭКГ — отрицательный зубец P предшествует комплексу QRS, интервал R—R укорочен.

Наблюдается периодическое изменение ритма от синусового к атриовентрикулярному узлу. При этом сердце возбуждается под

влиянием импульсов, исходящих поочередно из синусового узла, затем из проводящей системы предсердий, далее из атриовентрикулярного соединения, и вновь происходит миграция водителя ритма в той же последовательности. Жалоб нет, объективных изменений нет. Клиническая картина сводится к основному заболеванию (ревматизм, интоксикация). На ЭКГ изменяется форма, амплитуда, положение зубца Р, а также длительность интервала Р—Q, который при перемещении к атриовентрикулярному узлу становится короче.

Экстрасистолия — преждевременное сокращение всего сердца или отдельной его части, возникающее под влиянием дополнительного очага возбуждения, исходящим от синусового узла. Причины: воспалительные, дистрофические, дегенеративные, токсические, механические повреждения и неврогенные нарушения. В зависимости от места возникновения различают желудочковую, предсердную, атриовентрикулярную. Экстрасистолы могут быть одиночные, множественные, могут возникать после каждого сокращения в определенной последовательности (бигемия) или после двух сокращений (тригемия). Экстрасистолы, возникающие в различных эктопических центрах, называются политопными. Жалобы чаще не предъявляют, иногда отмечаются неприятные ощущения в области сердца (замирание, остановка, сильный толчок). При аускультации сердца отмечаются дополнительные пульсовые удары, дополнительные тоны сердца. При предсердной экстрасистолии возбуждение из эктопического очага наступает раньше монотопного возбуждения и после преждевременного сокращения сердца наступает продолжительная неполная компенсаторная пауза. На ЭКГ — деформированный зубец Р преждевременный или наслаивается на предшествующий зубец Р, укорочение интервала R—P, комплекс QRS не изменен, умеренно увеличен интервал T—P.

При атриовентрикулярных экстрасистолиях импульс идет из узла Ашоффа-Тавары, распространяется на предсердия ретроградно, снизу вверх, а возбуждение желудочков идет обычно. На ЭКГ — отрицательный зубец Р в различном расположении в отношении комплекса QRS, или перед комплексом, или сливается с ним, или идет после него, форма комплекса QRS не изменена, интервал T—P равен двум нормальным сердечным сокращениям (полная компенсаторная пауза). При желудочковых экстрасистолах последовательность возбуждения сердца меняется, возникающий



в желудочках импульс не распространяется ретроградно, и предсердия не возбуждаются. Возбуждение желудочков идет поочередно, а неодновременно, как в норме, что зависит от локализации эктопического очага.

На ЭКГ желудочковые экстрасистолы проявляются:

- 1) преждевременным возникновением комплекса QRS без предшествующего зубца P;
- 2) комплекс QRS с высоким вольтажем, уширен, расщеплен, зазубрен, переходящий зубец T без интервала S—T;
- 3) дискоординатным направлением зубца T по отношению к максимальному зубцу комплекса QRS экстрасистолы;
- 4) удлинение компенсаторной паузы после экстрасистолы расстояние между двумя интервалами R—R, включающими экстрасистолу, равно двум нормальным циклам.

Выделяют право- и левожелудочковые экстрасистолы: при правожелудочковой экстрасистоле в I отведении наибольший зубец R комплекса QRS, экстрасистолы направлены вверх, а в III отведении наибольшим является зубец S, направленный вниз.

При левожелудочковом типе в I отведении наибольший зубец S комплекса QRS экстрасистолы направлены вниз, в III отведении наибольшим является зубец R, направленный вверх. Происхождение функциональной экстрасистолы вследствие нарушения внесердечной, чаще вегетативной, регуляции.

Основные признаки функциональной экстрасистолы (наиболее часто встречается в препубертатном и пубертатном возрасте):

- 1) лабильна в течение суток, изменяется при перемене положения тела, при физической нагрузке;
- 2) у детей обнаруживаются признаки вегетососудистой дистонии, очаги хронической инфекции, эндокринные нарушения;
- 3) при применении специальных методов исследования не выявляются нарушения сократительной способности миокарда; клиноортостатическая проба, проба с дозированной физической нагрузкой, фармакологические пробы с регистрацией ЭКГ свидетельствуют в пользу функциональной экстрасистолии.

Происхождение органической экстрасистолы возникает в результате поражения миокарда или проводящей системы сердца.

Основные признаки органической экстрасистолы:

- 1) постоянный характер;
- 2) обычно нарушено общее состояние и имеются признаки органического поражения сердца (ревматизм, неревматический кардит, врожденные пороки сердца).

Пароксизмальная тахикардия — это приступ резкого учащения сердцебиения, в 2—3 раза превышающий нормализации ритма, возникающий при наличии эктопического центра, способного к выработке импульсов большой частоты. Жалобы у детей старшего возраста на неприятные ощущения в области сердца, чувство напряжения в шее, головокружение, обморочные состояния, боли в подложечковой области, животе. У детей раннего возраста пароксизмальная тахикардия сопровождается судорожными и диспепсическими явлениями. При объективном осмотре одышка, цианоз, пульсация вен, застойные явления в легких, увеличение печени, пульс не поддается подсчету, малого наполнения, снижение артериального давления.

Выделяют предсердную, атриовентрикулярную, желудочковую формы пароксизмальной тахикардии. На ЭКГ при предсердной пароксизмальной тахикардии выявляется длинный ряд предсердных экстрасистол с резким укорочением интервала Т—Р, наложение зубца Р на зубец Т с деформацией его, комплекс QRS не изменен или умеренно деформирован, атриовентрикулярная пароксизмальная тахикардия характеризуется многократным повторением атриовентрикулярных экстрасистол, имеющих отрицательные зубцы Р, или смещением их на комплекс QRS, или слиянием и с зубцом Т. Желудочковая форма пароксизмальной тахикардии на ЭКГ деформированным, расширенным комплексом QRS. Предсердные зубцы Р появляются регулярно и наслаиваются на желудочковый комплекс экстрасистолы.

Мерцательная аритмия — это нарушение правильной деятельности предсердий в связи с появлением в предсердиях одного или нескольких очагов возбуждения. Жалобы на ухудшение самочувствия, чувство страха, тревоги. При аускультации разная звучность тонов, беспорядочное чередование коротких и длинных пауз, число желудочковых сокращений зависит от формы мерцательной аритмии, отмечается дефицит пульса (при аускультации число сердечных сокращений больше, чем пульсовых волн). На ЭКГ зубец Р отсутствует и замедляется волнами различной величины и формы. Комплекс QRS не изменен, интервал S—T ниже изоэлектрической линии, зубец Т и изоэлектрическая линия деформированы волнами мерцания.

## ***2. Расстройства функции проводимости***

Блокады проявляются замедлением (неполная блокада) или полным прекращением (полная блокада) проведения импульсов

от синусового узла до конечных разветвлений проводящей системы сердца.

**Классификация.**

1. Синоаурикулярная блокада.
2. Внутрисердечная блокада.
3. Атриовентрикулярная блокада (I—III степени).
4. Внутривентрикулярная блокада (блокада ножек пучка Гиса).

*Синоаурикулярная блокада* — нарушение проведения возбуждения от синусового узла к миокарду предсердий.

Причины: вегетативная дисфункция с ваготонией, незрелость синусового узла у новорожденных, гиперкалиемия, интоксикация лекарственными препаратами, дегенеративные и воспалительные изменения в синусовом узле и миокарде. Жалоб нет. На ЭКГ появляются периодические выпадения отдельных сокращений сердца (полных циклов P—P) и на их месте регистрируется пауза, равная двойному интервалу P—P.

*Внутрисердечная блокада* — нарушение проведения импульса по межпредсердным проводящим путям, в результате чего нарушается синхронность деятельности обоих предсердий. Встречается при заболеваниях с увеличением предсердий при ревматизме, кардидах, пороках сердца. На ЭКГ — изменение амплитуды и продолжительности зубца P, который может быть расщепленным, раздвоенным в I отведении, двугорбым в 1, 2 и 5 отведениях.

*Атриовентрикулярная блокада (I—III степени)* появляется в результате замедления или полного прекращения проведения возбуждения от предсердий к желудочкам.

Классификация блокад:

- 1) неполные (I, II степени);
- 2) полные (III степени);
- 3) функциональные, врожденные, приобретенные.

Причины вегетососудистой дистонии по ваготоническому типу:

- 1) врожденные пороки развития проводящей системы сердца, сочетающиеся с врожденными пороками сердца;
- 2) ревматизм;
- 3) тахикардии;
- 4) прогрессирующая мышечная дистрофия;
- 5) травмы;
- 6) эмболии;
- 7) коллагенозы;

8) интоксикации лекарственными препаратами (дигоксин).

Атриовентрикулярная блокада I степени проявляется повышенной утомляемостью, головокружением, болями в сердце, при объективном осмотре отмечается расширение границ сердца влево, при аускультации сердца приглушенность I тона на верхушке. На ЭКГ отмечается удлинение интервала P—Q (R—P). На ФВД отмечается выраженный предсердный тон, первый тон расщеплен или раздвоен.

Атриовентрикулярная блокада II степени проявляется в виде паузы, возникающей в связи с выпадением сердечных сокращений. На ЭКГ увеличивается интервал P—Q, периодически выпадает комплекс QRST, после чего следует нормальный интервал P—Q, который постепенно удлиняется и заканчивается выпадением QRST.

Атриовентрикулярная блокада III степени, когда нарушения проводимости регистрируют независимые сокращения предсердий и желудочков. Предсердия сокращаются в частом ритме под влиянием импульсов из синусового узла, желудочки сокращаются в редком ритме под влиянием импульсов из автоматических центров II и III порядка. Полная атриовентрикулярная блокада чаще является врожденной и клинически проявляется брадикардией, хлопающим I тоном на верхушке сердца, гипертрофией правых и левых отделов сердца вследствие нарушения гемодинамики. На ЭКГ отмечается появление положительных зубцов P, не связанных с комплексом QRS и расположенных на разных расстояниях от него, интервалы R—R постоянны, а интервалы P—P более короткие, чем интервалы R—R, и изменяются при наличии синусовой аритмии. Внутрижелудочковая блокада (блокада ножек пучка Гиса) возникает в результате анатомического перерыва (порок развития, воспаление, склероз) или функционального блока (суправентрикулярная тахиаритмия, экстрасистолия). При блокаде одной из ножек пучка Гиса возбуждение нормально охватывает желудочек с неповрежденной ножкой и задерживается в желудочке с поврежденной ножкой. В результате желудочки сокращаются неодновременно. Жалоб больные не предъявляют. При аускультации сердца выслушивается глухость тонов и часто их расщепление (ритм галопа вследствие неодновременного сокращения правого и левого желудочков).

На ЭКГ регистрируются следующие изменения.

1. Высокий уширенный, деформированный, зубчатый комплекс QRS, которому предшествует нормальный зубец P, с нормальным или слегка удлиненным интервалом P—Q.

2. Комплекс QRS и уширенный зубец Т в каждом отведении имеют дискордантное направление.

При блокаде левой ножки пучка Гиса в I отведении характерно направление комплекса QRS вверх, а при блокаде правой ножки комплекс QRS в I отведении направлен вниз. Блокада конечных разветвлений проводниковой системы возникает при тяжелом поражении миокарда (диффузный миокардит, миокардиосклероз). На ЭКГ при этом заболевании выявляется низкий вольтаж зубцов комплекса и их уширение. Зубец Т сглажен или отрицательный. Внутривентрикулярная блокада сочетается с укороченным предсердно-желудочковым интервалом, называется синдромом Вольфа-Паркинсона-Уатта, чаще наблюдается у детей, страдающих ревматизмом, но может быть и у здоровых детей. Жалоб нет, клинических проявлений нет. На ЭКГ укорочен интервал P—Q, удлинен и зазубрен комплекс QRS.

#### **Лечение.**

При отсутствии жизненных показаний применять противоритмические препараты не следует. Особое значение из противоритмических средств имеют: 10%-ный раствор хлористого кальция по 1 ч., дес., ст. л. в зависимости от возраста 3—4 раза в день, новокаинамид по 0,1—0,5 г 2—3 раза в день,  $\beta$ -адреноблокаторы. Во время приступа пароксизмальной тахикардии используют средства механического возбуждения блуждающего нерва (надавливание на синусы сонной артерии, глазные яблоки, вызывание рвотного рефлекса надавливанием на корень языка), применяют изоптин в/в в дозе 0,3—0,4 мл новорожденным, до 1 года — 0,4—0,8 мл, 1—5 лет — 0,8—1,2 мл, 5—10 лет — 1,2—1,6 мл, 10 лет и старше — 1,6—2,0 мл и препараты наперстянки.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 7. Системные васкулиты у детей. Клиника, диагностика, лечение

---

---

Системные васкулиты — это гетерогенная группа заболеваний с первичными воспалительными и некротическими изменениями сосудистой стенки.

*Этиология системных васкулитов:* вирусы (цитомегаловирусы, вирус гепатита), бактерии (стрептококки, стафилококки, сальмонеллы), паразитарные заболевания (аскариды, филариотоз).

*Классификация васкулитов.*

1. Первичные васкулиты с образованием гранулем (гигантоклеточный артериит, артериит Такаясу, гранулематоз Вегенера, синдром Чарджа-Стросса) и без образования гранулем (узелковый полиартериит, болезнь Kawasaki, микроскопический полиангит).

2. Вторичные васкулиты при ревматических болезнях (аортит при ревматоидном артрите, ревматоидный васкулит, васкулит при ревматических заболеваниях), при инфекциях (аортит при сифилисе, гепатите В, ВИЧ-инфекции).

### ***1. Микроскопический полиангит***

Микроскопический полиангит (микроскопический полиартериит) — некротизирующий васкулит с небольшим количеством или отсутствием иммунных депозитов, с преимущественным поражением мелких сосудов.

**Клиника.** В клинике доминируют симптомы гломерулонефрита и легочного капиллярита.

Признаки: раннее развитие почечной недостаточности в связи с наличием экстракапиллярного гломерулонефрита (в анализах мочи гематурия, умеренная протеинурия). Отсутствие артериальной гипертензии. Легочный синдром: поражение верхних дыхательных путей — некротическое поражение слизистой носа (некротический ринит), не приводящее к деструктивным, деформирующим нос процессам, в нижних дыхательных путях — выраженные легочные геморрагические процессы (геморрагический капиллярит, легочное кровотечение).

## **2. Синдром Чарджа-Стросса**

Синдром Чарджа-Стросса — гранулематозное воспаление, вовлекающее дыхательный тракт, связанное с астмой и эозинофилией, и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды.

**Клиника.** Бронхиальная астма в течение нескольких лет. Повышенное содержание эозинофилов в периферической крови и их миграция в ткани (хроническая эозинофильная инфильтрация легких). Тяжелые приступы БА + признаки системного васкулита (лихорадка, миалгии, артралгии, снижение веса). Поражение ЦНС (периферическая нейропатия, геморрагический инсульт). Поражение почек. Поражение ЖКТ (ишемия и перфорация стенки желудка или кишечника). Поражения кожи (болезненная пурпура преимущественно на нижних конечностях).

**Критерии диагноза.** Астма, эозинофилия  $> 10\%$ , изменения в околоносовых пазухах, синуситы, моно- или полинейропатия, непостоянные (летучие) инфильтраты легких, экстраваскулярная тканевая эозинофилия. Лабораторные критерии: гиперэозинофилия, увеличение иммуноглобулина E, C-реактивного белка, ускорение СОЭ.

**Лечение.** Глюкокортикоиды, цитостатики, плазмаферез.

## **3. Гранулематоз Вегенера**

Гранулематоз Вегенера — гранулематозное воспаление респираторного тракта, некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра, обычно сочетающийся с некротизирующим гломерулонефритом.

Выделяют 3 формы: локализованную, переходную, генерализованную. Лабораторные критерии: ускорение СОЭ, лейкоцитоз, гипергаммаглобулинемия.

**Критерии диагноза.** Критерии диагноза следующие.

1. Язвенно-некротическое поражение верхних дыхательных путей.
2. Прогрессирующие участки некроза ЛОР-органов с деструкцией хрящей.
3. Вовлечение глазной орбиты.
4. Большое количество эозинофилов, гранулемы в биоптате слизистой носа, перегородки, неба.

**Лечение.** Глюкокортикоиды, цитостатики, НПВП, антиагрегаты, антикоагулянты.

#### **4. Болезнь Бехчета**

Болезнь Бехчета — это васкулит, поражающий артерии мелко- и среднего калибра и проявляющийся клинической триадой: рецидивирующим афтозным стоматитом, язвенно-некротическими изменениями половых органов и поражением глаз.

**Диагностические критерии.** Рецидивирующая язва полости рта (не менее 3-х раз в течение года): малые афты, большие афты, герпетиформные высыпания. Также 2 из следующих признаков: рецидивирующие язвы гениталий, поражение глаз (передний, задний увеит). Поражение кожи (узловатая эритема, псевдофолликулиты, папуло-пустулезные воспаления, акнеформные узелки). Образование пустул в местах инъекций.

#### **5. Узелковый полиартериит**

Узелковый полиартериит — это некротизирующее воспаление артерий среднего и мелкого калибра без образования гранулем.

##### **Клиника.**

##### *Клинические варианты.*

1. Тромбоангиитический (ювенильный) — поражение сосудов кожи.
2. Висцеральный (классический):
  - 1) поражение сосудов легких;
  - 2) поражение сосудов ЖКТ;
  - 3) поражение сосудов почек;
  - 4) поражение сосудов сердца.

**Диагностические критерии.** Снижение массы тела более чем на 4 кг, сетчатое ливедо на коже, миалгия, слабость, снижение АД (особенно диастолического), ангиографические изменения сосудов (аневризма, окклюзия). Биопсия — некротизирующий васкулит.

**Лечение.** Глюкокортикоиды, цитостатики, симптоматическая терапия (ангиопротекторы, антигипертензивные, антикоагулянты). Геморрагический васкулит — это системное воспалительное заболевание, Ig A, депозитами, вызывающее поражение преимущественно капилляров, артериол и венул кожи, суставов, брюшной полости и почек, в основе которого лежит множественный тромбоваскулит. Чаще встречается у детей 4—11 лет и является классическим иммунокомплексным заболеванием.

**Клинические синдромы.** Кожный синдром - макулопапулезные высыпания на нижних конечностях с переходом на ягодицы, живот.



Суставной синдром — полиартралгии, артрит крупных суставов без деформации.

Абдоминальный синдром — резкие спастические боли в животе, усиливающиеся после приема пищи; тошнота, рвота.

Почечный синдром — микро-, макрогематурия, тяжелый капилляротоксический гломерулонефрит.

Поражение ЦНС — головные боли, инсульты, субдуральные гематомы, субдуральные гематомы.

**Диагностические критерии.** Пальпируемая пурпура, возраст начала заболевания — моложе 20 лет, приступы болей в животе, гематурия, в биоптате гранулоцитарная инфильтрация в стенках артериол и венул.

**Лечение.** Исключение провоцирующих факторов, санация очагов инфекции, лечение основного заболевания, антикоагулянты и антиагреганты, противовоспалительная терапия, местное лечение. Артериит Такаясу — заболевание из группы СВ, характеризующееся гранулематозным воспалением аорты и ее ветвей с развитием панартериита; чаще проявляется у женщин 10—20 лет, хроническим воспалением с деструктивными изменениями в стенках крупных артерий, аорты и ее ветвей, которое сопровождается их стенозированием и ишемией кровоснабжаемых органов.

*Локализация процесса (IV анатомических типа).*

1. Дуга аорты (I тип).
2. Область нисходящей брюшной аорты (II тип).
3. Смешанные формы (III тип).
4. Вовлечение легочной артерии и ее ветвей (IV тип).

**Клинические синдромы.** Клинические синдромы в острой фазе воспаления: общевоспалительный, кардиоваскулярный, синдром недостаточности периферического кровотока, цереброваскулярный, легочный, синдром артериальной гипертензии.

**Критерии диагноза.** Начало заболевания — до 40 лет, снижение пульса на плечевой артерии, разница АД на руках больше 10 мм рт. ст., шум, выслушиваемый над подключичной артерией и в аорте, перемежающаяся хромота, изменения на ангиограмме.

**Лечение.** Консервативное (глюкокортикоиды, НПВП, препараты аминохинолинового ряда, цитостатики, лечение сопутствующей патологии — туберкулеза, антикоагулянты и антиагреганты,  $\alpha$ -адреноблокаторы).

Хирургическое (иссечение окклюзионной части). Иссечение окклюзионной части сосуда.

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 8. Почечная недостаточность. Клиника, диагностика, лечение**

---

---

Основными функциями почек являются выведение продуктов обмена, поддержание постоянства водно-электролитного состава и кислотно-щелочного состояния, осуществляются почечным кровотоком, клубочковой фильтрацией и канальцами (реабсорбция, секреция, концентрационная способность).

Почечная недостаточность — этот синдром развивается при тяжелых нарушениях почечных процессов, приводит к расстройству гемостаза, характеризуется азотемией, нарушением водно-электролитного состава и кислотно-щелочного состояния организма.

### ***1. Острая почечная недостаточность***

Острая почечная недостаточность возникает внезапно вследствие острых, чаще всего обратимых, заболеваний почек.

Причины острой почечной недостаточности:

- 1) нарушение почечной гемодинамики (шок, коллапс и др.);
- 2) экзогенные интоксикации: укусы ядовитых змей, насекомых, лекарственные препараты, яды, которые применяются в народном хозяйстве, быту, лекарственные препараты;
- 3) инфекционные болезни (геморрагическая лихорадка с почечным синдромом и лептоспироз);
- 4) острые заболевания почек (острый гломерулонефрит и острый пиелонефрит);
- 5) обструкция мочевых путей;
- 6) аренальное состояние (травма или удаление единственной почки).

Почечная недостаточность характеризуется изменением гомеостатических констант (рН, осмолярность и др.) в результате значительного нарушения функций почек и является исходом или осложнением заболеваний, условно разделенных на ренальные (гломерулонефрит, пиелонефрит), преренальные (гиповолемия, дегидратация, ДВС) и постренальные (обструктивные уropатии). Острая почечная недостаточность характеризуется внезапным нарушением гомеостаза (гиперазотемия, электролитные наруше-

ния, ацидоз) вследствие острого нарушения основных функций почек (азото-выделительная, регуляция КОС, водно-электролитного баланса). Острая почечная недостаточность может развиваться при заболеваниях, проявляющихся гипотензией и гиповолемией (шок, ожог и др.) с последующим уменьшением почечного кровотока; ДВС-синдроме при септическом шоке, ГУС; при гломерулонефрите, пиелонефрите, при корковом некрозе почек у новорожденных, при затруднении оттока мочи из почек.

Различают 4 периода ОПН:

- 1) начальный период;
- 2) олигоанурический период;
- 3) полиурический период;
- 4) период выздоровления.

**Клиника.** Начальный период характеризуется симптомами основного заболевания (отравление, шок болевой, анафилактический или бактериальный), гемолизом, острым отравлением, инфекционным заболеванием. В первые сутки можно обнаружить снижение диуреза (менее 500 мл/сут), т. е. начинается период олигурии, анурии, изменяется гомеостаз. В плазме повышен уровень креатинина, мочевины, остаточного азота, сульфатов, фосфатов, магния, калия, снижен уровень натрия, хлора, кальция. Адинамия, снижение аппетита, появляется тошнота, рвота, в первые дни можно наблюдать олигурию, анурию. При нарастании азотемии уровень мочевины ежедневно повышается на 0,5 г/л, при нарастании ацидоза, гипергидратации и электролитных нарушений наблюдаются мышечные подергивания, заторможенность, сонливость, появляется одышка из-за ацидоза, отека легких, ранняя стадия которого определяется рентгенологически. Характерны изменения со стороны сердечно-сосудистой системы: тахикардия, расширение границ сердца, при аускультации появляются глухие сердечные тоны, систолический шум на верхушке, шум трения перикарда. Нарушение сердечного ритма развивается в результате гиперкалиемии, что может быть причиной смерти. При гиперкалиемии на ЭКГ регистрируется высокий, остроконечный зубец Т, расширен комплекс QRS, снижен зубец R. Блокада сердца и фибрилляция желудочков могут привести к остановке сердца. Анемия развивается во все периоды острой почечной недостаточности. Для периода олигурии, анурии характерно появление лейкоцитоза. Могут возникать жалобы на боли в животе, увеличение печени, происходит симптомы острой уремии. Смерть при острой почечной недостаточности развивается на фоне уремической комы, изменения гемодинамики, сепсиса. При острой почечной недостаточности появляется гипоиозостенурия.

Олигоанурический период проявляется быстрым (в течение нескольких часов) снижением диуреза до 100—300 мл/сут с низким удельным весом мочи не более 1012, продолжается 8—10 дней, постепенным нарастанием слабости, анорексией, тошнотой, рвотой, зудом кожи. При неограниченном введении жидкости и соли возникают гиперволемиа, гипертензия; могут появиться периферические отеки и отек легких. Быстро повышается гиперазотемия (до 5—15 ммоль/сут мочевины, креатинина более 2-х ммоль/л), выраженный ацидоз, гиперкалиемия (до 9 ммоль/л), гипонатриемия (ниже 115 ммоль/л) обуславливают уремическую кому. Кровоизлияния, желудочно-кишечные кровотечения, снижение гемоглобина, лейкоцитов до  $2,0 \times 10^9$ /л. Цвет мочи красный из-за макрогематурии, протеинурия обычно небольшая — достигает 9%. Клиническое улучшение наступает постепенно: снижается уровень азотемии и восстанавливается гомеостаз. Во время приступа полиурии может развиваться гипокалиемия (менее 3,8 ммоль/л), на ЭКГ характерные изменения (снижение вольтажа зубца Т, волна U, экстрасистолия). При нормализации остаточного азота в крови гомеостаз восстанавливается, развивается пек клубочковой фильтрации и концентрации, функция почек сохраняется, а при хронической недостаточности течение принимает хронический характер, особую роль играет присоединившийся пиелонефрит. Период выздоровления продолжается около 1 года и проявляется постепенным восстановлением ренальных функций.

При лечении перитонеальным диализом и гемодиализом в комплексной терапии острой почечной недостаточности летальность снизилась до 20—30%, редко отмечается исход в хроническую почечную недостаточность, а также развитие ОПН на фоне хронической почечной недостаточности.

#### *Преренальная острая почечная недостаточность*

*Этиология.* К нарушению почечного кровотока приводит дегидратация, гиповолемиа, гемодинамические нарушения.

#### *Обследования.*

1. При сборе анамнеза и физикальном обследовании можно выявить признаки дегидратации, гиповолемии, шока, снижение сердечного выброса.

2. Измеряют АД и ЦВД, вводят мочевого катетер, для того чтобы оценить диурез, что свидетельствует о выраженной олигурии, также можно получить мочу для исследования на общий анализ мочи с определением осмолярности, уровня натрия, калия, креатинина. После этого катетер нужно удалить.

*Диагноз* преренальной ОПН устанавливается на основании уровня натрия в моче менее 15 мэкв/л, экскретируемой фракции натрия (ЭФNa) меньше 1%.  $\text{ЭФNa} = (\text{Na}^+ \text{ мочи} / \text{Na}^+ \text{ плазмы}) / (\text{креатинин мочи} / \text{креатинин плазмы}) \times 100\%$ . Индекс почечной недостаточности (ИПН) < 1%,  $\text{ИПН} = \text{Na}^+ \text{ мочи} / (\text{креатинин мочи} / \text{креатинин плазмы}) \times 100\%$ . Отношение мочевины мочи / мочевины плазмы > 10, креатинин мочи / креатинин плазмы > 40, осмолярность мочи > 500 мосмоль/кг. Уровень калия в моче — не менее 40 мэкв/л. Регидратационная терапия увеличивает диурез и ОЦК. СКФ увеличивается при улучшении сердечной деятельности.

*Лечение* преренальной ОПН направлено на восстановление перфузии и функции почек.

1. Катетеризацию вены назначают для введения лекарственных средств. Иногда необходим мониторинг ЦВД.

2. Восстанавливают ОЦК.

3. Если после восстановления ОЦК сохраняются олигурия, анурия, назначают маннитол — 20%-ный раствор в дозе 0,5 г/кг, внутривенно в течение 10—20 мин, а в последующем диурез должен увеличиться на 6 мл/кг, если этого не происходит, введение маннитола прекращают.

4. После восстановления ОЦК вводят пробную дозу фуросемида, 1 мг/кг внутривенно.

5. Если сохраняется значительная олигурия или анурия, необходимо исключить паренхиматозную или постренальную ОПН.

#### *Ренальная (паренхиматозная) ОПН*

*Этиология.* Длительное выраженное снижение почечной перфузии в анамнезе говорит об остром канальцевом некрозе. Другими причинами паренхиматозной острой почечной недостаточности может быть гломерулонефрит, злокачественная артериальная гипертония, гемолитико-уремический синдром, уратная нефропатия и васкулит.

*Обследование и диагностика.* Сначала исключают преренальные и постренальные причины ОПН.

1. До проведения инвазивных диагностических вмешательств обязательно стабилизируют состояние больного.

2. Оценивают функцию почек.

Для паренхиматозной ОПН характерны следующие признаки:

1) отношение креатинин мочи/креатинин крови < 20;

2) осмолярность мочи ниже 350 мосмоль/кг;

- 3) уровень натрия мочи выше 40 мэкв/л, ЭФNa > 3%, ИПН > 1%;
- 4) скintiграфия почек оценивает почечный кровоток, функцию почек, также с помощью этого метода можно исключить кортикальный некроз почек, УЗИ позволяет исключить обструкцию мочевых путей.

*Лечение.* Если тяжелая олигурия или анурия вызвана поражением почек, немедленно удаляют мочевой катетер. Взвешивают больного 2 раза в сутки. Измеряют объем вводимой и выделяемой жидкости. При водно-электролитный баланс в отсутствие отеков и гипергидратации количество вводимой жидкости и электролитов рассчитывают вместе с диурезом и скрытые потери воды. Калорийность питания должна быть максимальной; парентеральное питание используют только при невозможности обычного. При парентеральном питании больному в периферическую вену можно вводить 10—15% глюкозы, в центральную — до 30%. После восстановления диуреза потери воды и электролитов с мочой необходимо возмещать инфузионными растворами. При потере калия возмещают до нормализации уровня в плазме.

1. Если уровень калия в плазме 5,5—7,0 мэкв/л, необходимо вводить полистиролсульфонат натрия в растворе сорбитола 1 г/кг внутрь, вводят каждые 4—6 ч до снижения уровня калия в плазме. При выведении калия выводится натрий и может развиваться гипернатриемия.

2. При уровне калия в плазме более 7 мэкв/л появляются характерные изменения на ЭКГ, немедленно принимают следующие меры, следя за ЭКГ:

- 1) вводят 10%-ный раствор глюконата кальция в дозе 0,5—1 мл/кг в/в в течение 5—10 мин;
- 2) вводят бикарбонат натрия в дозе 2 мэкв/кг внутривенно струйно в течение 5—10 мин.

3. Если гиперкалиемия сохраняется, назначают инсулин 0,1 МЕ/кг, вводят в/в с 25%-ной глюкозой, 0,5 г/кг (2 мл/кг), в течение 30 мин.

Необходимо следить за уровнем глюкозы в крови с помощью экспресс-метода, подготовить все для гемодиализа. Экстренный гемодиализ показан, если уровень калия в плазме больше 7,5 мэкв/л и не эффективны предыдущие мероприятия. Ацидоз обычно снижается при введении глюкозы. Можно назначать для введения бикарбонат, цитрат, лактат в дозе 1—3 мэкв/л. Но нужно помнить, что 1 мэкв/л содержит 1 мэкв/л натрия и калия. Лечение тяжелого ацидоза затруднено из-за гипергидратации, показан гемодиализ. Диуретики при анурии не применяют.

### *Пострениальная острая почечная недостаточность*

*Этиология.* Обструкция мочевых путей развивается при врожденных аномалиях клапана, при структурных нарушениях мочеиспускательного канала, при гематурии, опухоли или ретроперитонеальном фиброзе.

*Обследование и диагностика.* Обструкция мочевых путей устанавливается на основании анамнеза (врожденные аномалии развития мочевых путей, половых органов, травмы нижних отделов живота); пальпируется объемное образование в боковых отделах живота, переполненный мочевой пузырь. Анурия может указывать на двустороннюю обструкцию мочеточников. Проводят УЗИ и сцинтиграфию почек. Если эти методы нельзя провести, определяют уровень креатинина в сыворотке, менее 5 мг% — показана экскреторная урография. Необходимо: устранить дегидратацию и ввести минимальное количество низкоосмолярного контрастного вещества, пройти консультацию уролога, при анурии, обструкции мочевых путей провести цистоскопию и ретроградную пиелографию.

*Лечение.* Назначается патогенетическая терапия исходя из причины, вызвавшей острую почечную недостаточность. Следует провести плазмаферез, объем которого можно определить тяжестью состояния больного, степенью интоксикации. При расстройствах гемодинамики назначают противошоковую терапию, восполнение кровопотери переливанием компонентов крови, кровозаменителей (в/в капельно вводят 100—400 мг преднизолона). При гипотонии (после восполнения кровопотери) назначают внутривенное капельное введение 1 мл 0,2%-ного раствора норадреналина в 200 мл изотонического раствора хлорида натрия. При отравлениях используют меры по удалению яда из организма. При большом внутрисосудистом гемодиализе, если гематокрит ниже 20%, производят заменное переливание крови или плазмы. Если причиной является бактериальный шок, то назначают противошоковую терапию и антибиотики. В начальном периоде олигурии-анурии для стимуляции диуреза назначают фуросемид в/в по 160 мг 4 раза в сутки.

Дальнейшая терапия должна быть направлена на урегулирование гомеостаза. Назначают диету с ограничением поступления белка и калия, но с достаточной калорийностью за счет углеводов и жиров. Количество вводимой жидкости должно быть больше диуреза, количества воды, потерянной с рвотой и поносом, не больше чем на 500 мл, в этот объем должно входить 400 мл 20%-ного раствора глюкозы с 20 ЕД инсулина, при гиперкалиемии в/в вводят 10—20 мл 10%-ного раствора глюконата кальция, также

в/в капельно 200 мл 5%-ного раствора гидрокарбоната натрия (после установления степени ацидоза и под контролем рН крови). Показания к гемодиализу и перитонеальному диализу: если уровень мочевины в плазме более 2 г/л, калия — более 6,5 ммоль/л; если есть декомпенсированный метаболический ацидоз; если есть клинические проявления острой уремии.

Противопоказаниями являются кровоизлияние в мозг, желудочное кровотечение, кишечное кровотечение, тяжелые гемодинамические нарушения, снижение артериального давления. Противопоказанием к перитонеальному диализу является только что произведенная операция на органах брюшной полости, спаечный процесс в брюшной полости. Лечение включает хирургическое вмешательство или отведение мочи. Обструкцию нижних мочевых путей выявляют и устраняют с помощью катетеризации мочевого пузыря, обструкцию мочеточников выявляют при УЗИ. После восстановления проходимости мочевых путей развивается полиурия, которая приводит к обезвоживанию; в этих случаях вводят 0,45%-ный NaCl.

## **2. Хроническая почечная недостаточность (ХПН)**

Хроническая почечная недостаточность постепенно развивается в результате прогрессирующей необратимой утраты функционирующей паренхимы.

Диагностируется у детей с заболеваниями органов мочевыделительной системы при сохранении у них в течение 3—6 месяцев и снижении клубочковой фильтрации меньше 20 мл/мин, увеличении уровня сывороточного креатинина, мочевины. Свыше 50 болезней проявляются поражением почек и приводят к хронической почечной недостаточности, для которой характерно прогрессирование и необратимость.

**Этиология.** Причины хронической почечной недостаточности: хронический пиелонефрит, хронический гломерулонефрит, наследственные нефриты, нефриты при системных заболеваниях, нефроангиосклероз, поликистоз почек, диабетический гломерулонефроз, амилоидоз почек, урологические заболевания. Патогенетический механизм ХПН — прогрессирующее снижение количества действующих нефронов, которое приводит к понижению эффективности почечных процессов и к нарушению почечных функций. Перед тем как разовьется хроническая почечная недостаточность, хронические заболевания почек могут длиться от 2-х и более лет. Они проходят несколько стадий, когда клубочковая фильтрация и канальцевая реабсорбция на нормальном уров-



не, основное заболевание находится в стадии, не сопровождающейся нарушениями почечных процессов. С течением времени клубочковая фильтрация становится ниже нормы, снижается способность почек концентрировать мочу, и заболевание переходит в стадию нарушенных почечных процессов. В этой стадии гомеостаз сохранен и почечной недостаточности еще нет. Если количество действующих нефронов и скорость клубочковой фильтрации ниже 50 мл/мин, в плазме крови повышен уровень креатинина более 0,02 г/л и мочевины более 0,5/ г/л, в этой стадии требуется консервативное лечение хронической почечной недостаточности. При фильтрации ниже 10 мл/мин азотемия и другие нарушения гомеостаза растут и наступает терминальная стадия хронической почечной недостаточности, при которой необходимо применение диализа. Причиной развития являются приобретенные и наследственные заболевания органов мочевыделительной системы, факторы, приводящие к развитию острой почечной недостаточности и хронической почечной недостаточности. При прогрессирующих заболеваниях почек постепенно они уменьшаются в размерах и склерозируются. Появляются морфологические изменения в виде склерозированных клубочков и расширенными канальцами, с участками фиброза интерстициальной ткани. У детей грудного возраста хроническая почечная недостаточность прогрессирует на фоне структурной, функциональной незрелости почек, при мочекаменной болезни, при деструкции почек, гидронефрозе, пиелонефрите.

1. При склерозировании 75—80% нефронов другие теряют способность к дальнейшей гипертрофии, что обуславливает минимальные резервные возможности, клинически проявляющиеся снижением толерантности к приему калия, натрия, декомпенсации ХПН.

2. Клинические признаки хронической почечной недостаточности: снижение выделительной и других ренальных функций, активация вторичных факторов, направленных на компенсацию первичных нарушений (удаление кальция из костей с целью компенсации ацидоза), а также поражения других органов (перикардит и др.), в условиях изменения гомеостатических констант (ацидоз, гиперазотемия и др.).

**Клиника.** Жалобы на быструю утомляемость, снижение работоспособности, головную боль, снижение аппетита. ХПН отличается постепенным развитием слабости, бледности кожи, анорексии. Иногда отмечают неприятный вкус во рту, появляются тошнота и рвота. Кожные покровы бледные, кожа сухая, дряблая.

Мышечный тонус снижен, наблюдаются мелкие подергивания мышц, тремор пальцев и кистей. Появляются боли в костях и суставах. Развивается анемия, появляются лейкоцитоз и кровоточивость. Развивается артериальная гипертензия при основном заболевании почек. Границы сердца расширены, при аускультации тоны сердца приглушены, характерные изменения на ЭКГ (иногда они связаны с дискалиемией). Консервативная терапия регулирует гомеостаз, общее состояние больного удовлетворительное, но физические нагрузки, психические напряжения, погрешности в диете, инфекция, операция могут привести к ухудшению функции почек и появлению уремических симптомов. Артериальное давление нормальное в начальной и полиурической стадии, в олигоанурической и уремической стадии появляется артериальная гипертензия. В полиурической стадии ХПН (диурез достигает 2—3-х л/сут), которая может длиться годами, гиперазотемия выражена умеренно, клубочковая фильтрация — 20—30 мл/мин, относительная плотность мочи ниже относительной плотности плазмы крови (1010—1012). При врожденных нефропатиях (протеинурия до 1 г/сут) появляется протеинурия, гематурия, лейкоцитурия. В олигоанурической стадии резко ухудшается состояние больного, что обусловлено присоединением геморрагического синдрома, сердечно-сосудистой недостаточности. При клубочковой фильтрации ниже 10 мл/мин проводится консервативная терапия, гомеостаз невозможен. Для терминальной стадии ХПН характерны эмоциональная лабильность (апатия сменяется возбуждением), нарушение ночного сна, заторможенность, неадекватное поведение. Одутловатое лицо, серо-желтого цвета, кожный зуд, на кожных покровах расчесы, волосы тусклые, ломкие, дистрофия, характерна гипотермия. Снижение аппетита. Голос хриплый. Из рта появляется аммиачный запах, развивается афтозный стоматит. Язык обложен налетом, рвота, срыгивания. Иногда понос, стул зловонный, темного цвета. Появляется анемия, геморрагический синдром, мышечные подергивания. При длительной уремии появляются боли в руках и ногах, ломкость костей, что можно объяснить уремической нефропатией и почечной остеодистрофией. Уремическая интоксикация может осложняться перикардитом, плевритом, асцитом, энцефалопатией и уремической комой. У детей с ХПН наблюдаются симптомы рахита (боли в костях и мышцах, костные деформации, задержка роста), что связано с недостаточной продукцией биологически активного метаболита витамина D.

В этот период нарастают анемия, гиперкалиемия, нарушение функции почек по осмотическому разведению, что приводит к развитию гиповолемии при неадекватном введении жидкости.

**Лечение.** Лечение ХПН совместно с лечением основного заболевания почек, которое приводит к почечной недостаточности. В начальной стадии, когда нет нарушения почечных процессов, назначают этиотропную и патогенетическую терапию, которая излечит больного и предотвратит развитие почечной недостаточности или приведет к ремиссии и медленному течению заболевания. В стадии нарушенных почечных процессов патогенетическая терапия проводится с симптоматическими методами лечения (гипотензивные препараты, антибактериальное лечение, ограничение белка в суточном рационе, санаторно-курортное лечение и др.).

Консервативное лечение ХПН направлено на восстановление гомеостаза, снижение азотемии, снижение симптомов уремии. Скорость клубочковой фильтрации ниже 50 мл/мин, уровень креатинина в крови выше 0,02 г/л — необходимо снизить количество потребляемого белка до 30—40 г/сут. Диета должна быть высококалорийной и содержать незаменимые аминокислоты (картофельно-яичная диета без мяса и рыбы). Пищу готовят с ограниченным (до 2—3-х г) количеством поваренной соли. Для снижения уровня фосфатов в крови используют альмагель по 1—2 ч.л. 4 раза в день. Во время лечения необходим контроль уровня кальция и фосфора в крови. При ацидозе в зависимости от степени вводят в/в 100—200 мл 5%-ного раствора гидрокарбоната натрия. При снижении диуреза назначают лазикс в дозах (до 1 г/сут), обеспечивающих полиурию. Для снижения артериального давления назначают гипотензивные средства. При анемии назначают препараты железа. При гематокрите 25% и ниже показаны переливания эритроцитной массы дробным введением. Антибиотики и их химиотерапевтические препараты при ХПН применяют осторожно: дозы уменьшают в 2—3 раза. Производные нитрофуранов при ХПН противопоказаны. При сердечной недостаточности и хронической почечной недостаточности сердечные гликозиды применяют осторожно в уменьшенных дозах, особенно при гипокалиемии. Гемодиализ может быть показан при обострении почечной недостаточности, после стихания обострения. При улучшении состояния больного проводят консервативную терапию. Хороший эффект при ХПН дают курсы плазмафереза. В терминальной стадии больного переводят на гемодиализ. Регулярный гемодиализ используют, когда клиренс креатинина ниже 10 мл/мин, а уровень его в плазме выше 0,1 г/л. ХПН

необходимо дифференцировать от ОПН, которую отличает внезапное начало с олигоанурической стадией и обратным развитием, от нейрогипофизарного несахарного диабета, отличие в том, что отсутствует гиперазотемия и другие признаки хронической почечной недостаточности, от анемического синдрома и других заболеваний (гипопластическая анемия и др.), при которых отсутствуют симптомы ХПН.

Лечение направлено на снижение гиперазотемии и коррекцию водно-электролитных нарушений обмена веществ. Основные принципы, как при лечении ОПН. Программа «диализ—трансплантация почек» остается наиболее перспективной в лечении детей с ХПН, что помогает больным вернуться к нормальной жизни. Показаниями для выполнения программы являются отсутствие эффекта от консервативной терапии, повышение уровня сывороточного креатинина до 0,6 ммоль/л (6 мг%) и калия в крови выше 7 ммоль/л.

**Прогноз.** Гемодиализ и пересадка почки изменяют судьбу больных с хронической почечной недостаточностью, позволяет продлить жизнь и достигнуть реабилитации. Отбор больных для этих видов лечения проводят специалисты центров гемодиализа и трансплантации органов.

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 9. Дифференциальный диагноз диффузных болезней соединительной ткани у детей. Клиника, диагностика, лечение**

---

---

### *Классификация ревматических болезней.*

1. Ревматизм.
2. Ювенильный ревматоидный артрит.
3. Анкилозирующий спондилит.
4. Другие спондилоартропатии.
5. Системная красная волчанка.
6. Васкулиты:
  - 1) геморрагический васкулит (Шеклейн—Геноха);
  - 2) узелковый периартериит (полиартериит у детей раннего возраста, болезнь Кавасаки, болезнь Вегенера);
  - 3) артериит Такаясу.
7. Дерматомиозит.
8. Склеродермия.
9. Трудно классифицируемые ревматические синдромы.
10. Различные заболевания, ассоциируемые с ревматическими симптомами и признаками у детей:
  - 1) доброкачественные ревматоидные узелки;
  - 2) узелковая эритема;
  - 3) болезнь Лайма;
  - 4) саркоидоз;
  - 5) синдром Стивена-Джонсона;
  - 6) синдром Гудпасчера;
  - 7) симптомы фиброзита и фибромиалгии;
  - 8) синдром Бехчета;
  - 9) синдром Шегрена.
11. Неревматические заболевания, сходные по клинике с ревматическими.

Диффузные болезни соединительной ткани (ДБСТ, коллагенозы) — это иммунопатологическое поражение соединительной ткани с системным повреждением сосудов и различных органов, прогрессирующим течением.

В этиологии ДБСТ можно выделить 3 ведущих фактора.

1-й фактор — генетическая предрасположенность, что подтверждается эпидемиологическими исследованиями, болезнью близких родственников, близнецов и обнаружением маркеров отдельных заболеваний по системе HLA.

2-й фактор — пусковой механизм, в качестве которого выступают вирусы, содержащие РНК и медленно реагирующие (ретровирусы), и хроническая персистирующая инфекция, передающаяся трансплацентарно.

3-й фактор — разрешающий: стрессовая ситуация, гиперинсоляция, переохлаждение.

При всех ДБСТ определяют степень активности болезни; характер течения; наличие висцеральных поражений: функциональную способность больного по состоянию органов и систем, вовлеченных в процесс; характер осложнений. В продроме ДБСТ есть ряд общих признаков, объединяющих различные нозологические формы: немотивированная слабость, гиподинамия, снижение аппетита и массы тела; лихорадка, устойчивая к действию антибиотиков, нестероидных противовоспалительных препаратов и реагирующая на лечение ГК; поражение кожи и слизистых; суставной синдром; лимфаденопатия; увеличение печени и селезенки; стойкие моно- или поливисцериты. В лабораторной диагностике для большинства ДБСТ (кроме ССД) типичны: высокие острофазовые показатели (СОЭ, сиаловые кислоты, СРБ и др.); некоторые более специфические (LE-клетки, HLA и др.).

В группе ДБСТ выделяют 4 «больших коллагеноза».

1. Системная красная волчанка (СКВ).
2. Системная склеродермия (ССД).
3. Прогрессирующий склероз.
4. Дерматомиозит (ДМ).

### ***1. Системная красная волчанка***

Системная красная волчанка — это хроническое полисиндромное заболевание соединительной ткани и сосудов, развивается в связи с генетически обусловленным несовершенством иммунорегуляторных процессов.

**Этиология.** Предполагается значение вирусной инфекции на фоне генетически детерминированных нарушений иммунитета.

**Патогенез:** образуются циркулирующие антитела, из которых важное диагностическое и патогенетическое значение имеют антиядерные антитела; формирование циркулирующих иммунных комплексов, которые откладываются на базальных мембранах

разных органов, вызывая их повреждение и воспаление. Гиперреактивность гуморального иммунитета связана с нарушением клеточной иммунорегуляции. В последнее время придается значение гиперэстрогемии, сопровождается снижением клиренса. Семейно-генетическая предрасположенность, болеют чаще девочки, женщины. Провоцирующие факторы: инсоляция, беременность, аборт, роды, начало менструальной функции, инфекции (особенно у подростков), лекарственная или поствакцинальная реакция.

**Клиника.** Начинается болезнь постепенно, с рецидивирующего полиартрита, астении. Реже бывает острое начало (высокая лихорадка, дерматит, острый полиартрит). В дальнейшем отмечается рецидивирующее течение. Полиартрит, полиартралгии — ранний симптом заболевания. Поражение мелких суставов кистей рук, лучезапястные, голеностопные, реже — коленные суставы. Эритематозные высыпания на коже лица в виде «бабочки», в верхней половине грудной клетки в виде декольте, на конечностях тоже характерный признак системной красной волчанки. Полисерозит, дерматит, полиартрит — диагностическая триада. Характерно поражение сердечно-сосудистой системы с развитием перикардита, к которому присоединяется миокардит. Сравнительно часто наблюдается бородавчатый эндокардит Либмана—Сакса с поражением митральных, аортальных и трикуспидальных клапанов. Поражение сосудов с развитием синдрома Рейно (задолго до типичной картины болезни), поражение мелких и крупных сосудов с соответствующей клинической симптоматикой. Поражение легких может быть связано с основным заболеванием в виде волчаночного пневмонита, проявляется кашлем, одышкой, при аускультации в нижних отделах легких влажные хрипы. При рентгенологическом исследовании можно обнаружить усиленный легочный рисунок и деформацию легочного рисунка в базальных отделах легких, выявляются очаговоподобные тени. При исследовании желудочно-кишечного тракта выявляется афтозный стоматит, развивается диспепсический синдром и анорексия. Болевой абдоминальный синдром развивается при вовлечении в патологический процесс брюшины, происходит развитие васкулита мезентериального, селезеночного, развиваются сегментарные илеиты. Поражение ретикулоэндотелиальной системы проявляется в виде увеличения всех групп лимфатических узлов, увеличения печени, селезенки. Волчаночный гепатит развивается очень редко, но увеличенную печень можно выявить при сердечной недостаточности, перикардите, выраженном выпотном перикардите, при развитии жировой дистрофии печени. Волчаночный диффузный гломерулонефрит (люпус-нефрит) развивается у некоторых

больных в период генерализации процесса. Можно встретить разные варианты поражения почек: мочевого синдром, нефритический синдром, нефротический синдром. При распознавании люпус-нефрита имеет большое значение пункционная биопсия с иммуноморфологическими и электронно-микроскопическими исследованиями биоптата почки. Развитие почечной патологии с рецидивирующими суставными синдромами, лихорадкой, повышенная СОЭ, что требует исключить нефрит волчаночного генеза. Необходимо помнить — у каждого пятого больного с нефротическим синдромом может быть системная красная волчанка и поражение нервно-психической сферы у больных может развиваться во всех фазах заболевания. В начальной стадии диагностируется астеновегетативный синдром, затем появляются характерные признаки поражения центральной и периферической нервной системы в виде энцефалита, полиневрита, миелита. Очень редко могут развиваться эпилептиформные припадки. Возможно развитие галлюцинаций (слуховые или зрительные), бредовые состояния и др. Диагностика на основании клинических и лабораторных данных, которые имеют особое диагностическое значение, определяет большое число LE-клеток, высоких титров антител к ДНК, особенно к нативной ДНК, к дезоксирибонуклеопротеиду, Sm-антигену.

**Лечение.** Показаны нестероидные противовоспалительные средства и аминохинолиновые производные. Нестероидные противовоспалительные препараты назначают при суставном синдроме. Иммунодепрессанты, витамины группы В, аскорбиновая кислота во время весенне-осеннего курса. Больным назначают лечение в санаториях местного типа (кардиологических, ревматологических). Климатобальнеологическое, физиотерапевтическое лечение противопоказано, так как ультрафиолетовое облучение, инсоляция и гидротерапия могут вызвать обострение болезни.

## **2. Склеродермия (*Morphea*) локализованная**

Это хроническое системное заболевание соединительной ткани, мелких сосудов с распространенным фиброзно-склеротическим изменением кожных покровов и стромы внутренних органов и симптоматикой облитерирующего эндартериита в форме системного синдрома Рейно.

Большие критерии: склеродермоподобные изменения кожи проксимально от основных суставов пальцев.

Малые критерии:

- 1) склеродактилия;
- 2) ямочкообразные рубцы или потеря вещества мягких тканей кончиков пальцев, кистей и/или стоп;



3) двусторонний базальный фиброз легких.

Диагноз склеродермии считается достоверным, если имеются либо большой критерий, либо хотя бы два малых критерия.

**Этиология.** Этиология неизвестна.

Провоцирующими факторами являются охлаждение, травма, инфекция, вакцинация и др.

**Патогенез.** Особое значение имеет нарушение метаболизма коллагена, которое связано с функциональной гиперреактивностью фибробластов и гладкомышечных клеток сосудистой стенки. Также фактором патогенеза является нарушение микроциркуляции, связанное с поражением сосудистой стенки и изменением внутрисосудистых агрегатных свойств крови.

Системная склеродермия — это коллагеновая болезнь, которая связана с повышенным коллагенообразованием и фиброзом, функционально неполноценными фибробластами и другими коллагенообразующими клетками. Предрасположение семейно-генетическое, женщины болеют в 3 раза чаще мужчин.

**Клиника.** Клиническая картина обычно начинается с синдрома Рейно (вазомоторных нарушений), нарушений трофики и стойких артралгий, похудания, повышения температуры тела, астении. Системная склеродермия начинается с одного какого-либо симптома и быстро приобретает черты многосиндромного заболевания. Поражение кожи — характерный признак заболевания. Самый распространенный — плотный отек, в дальнейшем происходит уплотнение и атрофия кожи. Чаще изменения локализируются на коже лица, конечностей, очень редко кожа всего туловища становится плотной. Одновременно развивается очаговая или распространенная пигментация с участками депигментации и телеангиэктазии. Характерные изъязвления и гнойнички на кончиках пальцев длительно не заживают, очень болезненные, появляется деформация ногтей, выпадение волос вплоть до облысения. Нередко развивается фиброзирующий интерстициальный миозит. Мышечный синдром проявляется в виде миалгий, характеризуется прогрессирующим уплотнением, затем атрофией мышц, снижением мышечной силы. И редко наблюдается острый полимиозит с болью, припухлостью мышц. Фиброзирующиеся изменения в мышцах могут сопровождаться фиброзом сухожилий, что приводит к мышечно-сухожильным контрактурам. Поражение суставов связано главным образом с патологическим процессом периартикулярной ткани (коже, сухожилиях, суставных сумках, мышцах). Артралгии сопровождаются выраженной деформацией сустава за счет пролиферативных изменений околосуставной ткани, при рентгенологическом исследовании не выявляется значительных деструкций. Особый диагностический признак — остеолит концевых, а также в тяжелых случаях и средних фаланг пальцев рук, очень

редко — ног. Отложение солей кальция в подкожной клетчатке чаще локализуется в областях пальцев, периартикулярных тканях, что выражено в виде болезненных неровных образований, которые могут самопроизвольно вскрываться с отложением крошковидных известковых масс. Поражение сердечно-сосудистой системы наблюдается почти у всех больных, поражается миокард и эндокард. Склеродермический кардиосклероз клинически характеризуется болью в области сердца, одышкой, экстрасистолией, приглушенными тонами, систолическим шумом на верхушке, расширением границ сердца влево. При рентгенологическом исследовании выявляется ослабление пульсации, сглаженность контуров сердца, при рентгенокимографии можно выявить немые зоны в участках крупноочагового кардиосклероза, а в более тяжелых случаях может образовываться аневризма сердца в связи с замещением мышечной ткани фиброзной тканью. На ЭКГ регистрируется снижение вольтажа, нарушение проводимости вплоть до атриовентрикулярной блокады, инфарктоподобная ЭКГ регистрируется при развитии массивных очагов фиброза в миокарде. Когда процесс локализуется в эндокарде, возможно развитие склеродермического порока сердца и поражение пристеночного эндокарда. Обычно поражается митральный клапан. Склеродермическому пороку свойственно доброкачественное течение. При поражении мелких артерий, артериол выявляются следующие периферические симптомы склеродермии синдром Рейно, гангрена пальцев. Поражение сосудов внутренних органов приводит к тяжелой висцеральной патологии кровоизлияния, ишемическим, даже некротическим изменениям с клинической картиной висцерита (распад легочной ткани, «истинная склеродермическая почка»). При сосудистой патологии определяется быстрота течения процесса, его тяжесть и исход заболевания. В это же время также возможно поражение крупных сосудов с клиникой облитерирующего тромбангиита, можно выявить ишемические симптомы, а именно гангрену пальцев рук, ног, мигрирующие тромбофлебиты с трофическими язвами в области стоп, голеней и т. п. Поражение легких в виде диффузного или очагового пневмофиброза, сопровождается эмфиземой и бронхоэктазами. Жалобы на одышку, затруднение глубокого вдоха, жесткое дыхание, при аускультации легких выслушиваются хрипы, при перкуссии коробочный оттенок перкуторного звука, при ФВД снижение жизненной емкости легких до 40—60% должной, двустороннее усиление и деформация легочного рисунка, можно иногда выявить мелкоочаговую структуру в виде «медовых сот», при рентгенологическом исследовании органов грудной клетки выявляются признаки, которые характерны для склеродермического пневмофиброза. Поражение почек проявляется чаще очаговым нефритом и возможно развитие диффузного гломерулонефрита с гипертоническим синдромом.

мом и почечной недостаточностью. При быстром прогрессировании системной склеродермии иногда развивается «истинная склеродермическая почка», приводящая к очаговым некрозам коры и развитию почечной недостаточности. При поражении пищевода клиническая картина в виде дисфагии, расширение и ослабление перистальтики, регидность стенок с замедлением пассажа бария при рентгенологическом исследовании, что наблюдается часто и имеет важное диагностическое значение. В связи с пораженными сосудами возможно развитие изъязвлений, кровоизлияний, ишемических некрозов и кровотечений в пищеварительном тракте. Поражение нервной системы клинически проявляется полиневритами, вегетативной неустойчивостью (нарушение потоотделения, терморегуляции, вазомоторные реакции кожи), эмоциональной лабильностью, раздражительностью, плаксивостью, мнительностью, бессонницей. Иногда в редких случаях проявляется картина энцефалита или психоза. Возможно развитие клинической картины склероза сосудов головного мозга в связи с их склеродерматическим поражением даже у лиц молодого возраста. Выявляется поражение ретикулоэндотелиальной системы в виде полиадения, а у некоторых больных гепатоспленомегалия и поражение эндокринной системы в виде патологии той или иной железы внутренней секреции. Системная склеродермия чаще имеет хроническое течение, и заболевание продолжается несколько десятков лет с минимальной активностью процесса и постепенным распространением поражения на разные внутренние органы, функции которых длительное время не нарушаются. Эти больные страдают преимущественно заболеваниями кожных покровов и суставов с трофическими нарушениями. При хронической склеродермии выделяют КРСТ — синдром, который проявляется кальцинозом, синдромом Рейно, склеродактилией, телеангиэктазией, характеризующийся длительным доброкачественным течением с крайне медленным развитием висцеральной патологии. При подостром течении системная склеродермия начинается с артралгий, похудания, быстро нарастает висцеральная патология, и заболевание начинает неуклонно прогрессировать, приобретая распространенный патологический процесс на многие органы и системы. Смерть таких больных наступает через 1—2 года от начала заболевания.

Формы очаговой склеродермии.

1. Бляшечная форма — отечность, эритема, нарушения кожного рисунка и пигментации с сиреневато-розовым «венчиком», индурация, фиброз, атрофия.

2. Келоидная форма — плотные тяжи, напоминающие келоидный рубец.

3. Линейная форма — поражение по ходу сосудисто-нервного пучка, затрагивающее фасции, мышцы и кости; зоны липодист-

рофий, амиотрофий, укорочение сухожилий и нарушение роста конечности.

4. Глубокая подкожная узловатая форма — локализуется на бедрах и ягодицах с вовлечением фасций. Изолированные узелки по ходу сухожилий, напоминающие ревматоидные и трансформирующиеся кальцинаты.

5. Атипичные формы — идиопатическая атрофодермия (синевато-фиолетовые пятна на туловище без предшествующих уплотнений); склередема Бушке — псевдосклеродермическое заболевание (плотный отек дермы и подкожной клетчатки).

**Диагностика.** Диагностика на основании клинических и лабораторных данных: обычно наблюдаются умеренная норма- или гипохромная анемия, умеренные лейкоцитоз и эозинофилия, преходящая тромбоцитопения. СОЭ нормальная или умеренно повышенная при хроническом течении и значительно увеличена до 50—60 мм/час, при подостром.

**Лечение.** Принципы лечения следующие.

1. Антифиброзными средствами (D-пеницилламина, диуцифона, колхицина, ферментативных препаратов, диметилсульфоксида).

2. Применение НПВС.

3. Лечение иммунодепрессантами средствами (подавляют аутоиммунный воспалительный процесс в соединительной ткани, тормозят избыточное фиброобразование); назначение глюкокортикоидов.

4. Применение гипотензивных и улучшающих микроциркуляцию средств.

5. Локальная терапия, массаж, ЛФК.

6. Симптоматическое лечение при поражении органов пищеварения.

7. Санаторно-курортное лечение.

### ***3. Дерматомиозит***

Дерматомиозит — системное заболевание скелетной, гладкой мускулатуры и кожи.

**Этиология.** Этиология не известна. Предполагают вирусную (Коксаки В<sub>2</sub>) этиологию дерматомиозита. Провоцирующими факторами являются инсоляция, охлаждение, травма, беременность, лекарственная непереносимость, вакцинация, стрессовые ситуации.

**Патогенез.** Разнообразные иммунопатологические нарушения.

**Клиника.** Заболевание начинается с острого или подострого течения, с мышечного синдрома в виде миастении, миалгии, также развивается артралгия, появляется лихорадка, при поражении кожи клиническая картина в виде плотных, распространенных отеков.

Поражения кожи разнообразны, чаще лиловая параорбитальная эритема с отеком или без отека, эритема над разгибательными поверхностями сустава, иногда с атрофическими рубчиками. Поражение скелетных мышц наблюдается в виде миалгии при движении и в покое, проявляющейся в виде болезненности при надавливании и нарастающей слабости. Мышцы плечевого и тазового пояса уплотнены, увеличены в объеме, значительно нарушены активные движения, больной не может самостоятельно сесть, поднять голову с подушки и удержать ее сидя или стоя, поднять конечности. При большом распространенном процессе больные полностью обездвижены, а в тяжелых случаях находятся в состоянии полной прострации. При поражении скелетных мышц появляется слабость, боли, отеки, уплотнение мышц, гипотрофия мышц, кальциноз. Висцерально-мышечный синдром — поражение симметричных, преимущественно проксимальных, групп мышц, мимических мышц приводит к маскообразности лица, при поражении глоточных развивается дисфагия, а при поражении интеркостальных мышц и мышц диафрагмы нарушается дыхание и снижение жизненной емкости легких, гиповентиляция. Может поражаться глазодвигательная мускулатура с развитием диплопии, страбизма, двустороннего птоза век и т. п. Полиартралгии при движении проявляются ограничением подвижности суставов вплоть до развития анкилозов, большей частью обусловлены поражением мышц. Наблюдается поражение миокарда воспалительного или дистрофического характера, что проявляется стойкой тахикардией и лабильностью пульса, расширением границ сердца влево, при аускультации приглушение тонов сердца, систолический шум на верхушке, артериальная гипотензия. Поражение легких связано с основным заболеванием, чаще оно обусловлено инфекцией, к которой больные предрасположены вследствие гиповентиляции легких. Желудочно-кишечный тракт также вовлекается в процесс, отмечаются анорексия, боли в животе, появляются симптомы гастроэнтероколита, гипотония верхней трети пищевода. Поражение периферической и центральной нервной системы.

**Диагностика.** Критерии диагностики дерматомиозита следующие.

1. Слабость проксимальных мышц не менее одного месяца.
2. Миалгии в течение одного месяца при отсутствии нарушений чувствительности.

3. Отношение концентрации креатина в моче к сумме концентраций креатина и креатинина в моче, превышающее 40%.

4. Значительное повышение в крови уровня креатинфосфокиназы или трансаминаз при отсутствии креатинфосфокиназы или трансаминаз при отсутствии других причин.

5. Дегенеративные изменения мышечных волокон при биопсии.

4 признака — достоверный диагноз, 3 признака — вероятный диагноз, 2 признака — возможный диагноз.

Диагностика: на основании клинических, лабораторных данных обычно наблюдаются умеренный лейкоцитоз с выраженной эозинофилией, умеренное повышение СОЭ, гипергаммаглобулинемия.

Большое диагностическое значение имеют следующие исследования: биохимическое исследование крови и мочи, биопсия мышц, особенно при подостром и хроническом течении (обнаруживаются утолщенные мышечные волокна поперечной исчерченностью, фрагментацией и дистрофией вплоть до некроза, появляется значительная клеточная реакция в виде скопления лейкоцитов, плазматических клеток и т. д.).

**Лечение.** При остром и подостром течении показаны глюкокортикоиды в больших суточных дозах (преднизолон).

После достижения эффекта дозу кортикостероидов снижают очень медленно (по полтаблетки каждые 7—10 дней), до поддерживающей дозы, на фоне делагила (0,25 г), плаквенила (0,2 г) по 1 таблетке после ужина.

При развитии стойкой ремиссии глюкокортикоиды можно отменить полностью. В комплексном лечении назначаются витамины группы В, аскорбиновая кислота. При выраженной утомляемости мышц назначаются прозерин и его аналоги в обычных дозах, АТФ.

При раннем лечении адекватными дозами кортикостероидов у больных с острым дерматомиозитом наступает стойкое выздоровление. При подостром течении можно добиться ремиссии с помощью поддерживающей дозы глюкокортикоидов. При хроническом дерматомиозите заболевание приобретает волнообразное течение.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 10. Хронические заболевания толстой кишки у детей. Клиника, диагностика, лечение

---

---

*Хронические неспецифические заболевания толстой кишки.*

1. Функциональные расстройства:
  - 1) хронический запор;
  - 2) синдром раздраженной кишки;
  - 3) дивертикулярная болезнь.
2. Органические расстройства:
  - 1) хронический колит;
  - 2) неспецифический язвенный колит;
  - 3) болезнь Крона;
  - 4) амилоидоз кишечника.

*Классификация функциональных расстройств кишечника.*

1. Расстройство кишечника:
  - 1) синдром раздраженной кишки;
  - 2) функциональное вздутие живота;
  - 3) функциональный запор;
  - 4) функциональная диарея;
  - 5) неустановленные функциональные нарушения.
2. Функциональные боли в животе:
  - 1) синдром функциональных болей в животе;
  - 2) функциональные боли неустановленного характера.
3. Функциональные расстройства ЖКТ у детей:
  - 1) функциональная диспепсия;
  - 2) синдром раздраженной кишки;
  - 3) функциональная абдоминальная боль;
  - 4) абдоминальная мигрень;
  - 5) аэрофагия.

### ***1. Хронические запоры***

**Этиология.** Причины развития: неправильный режим питания, подавление позывов на дефекацию, лекарственные вещества, местные органические причины.

**Клиника.** Частота стула становится реже 3 раз в неделю, консистенция кала становится более плотной («овечий кал»), появ-

ляются затруднения, связанные с опорожнением кишки. Хронические запоры делятся на:

- 1) функциональные, которые подразделяются на алиментарные, дискинетические, психоневрогенные, эндокринные, воспалительные;
- 2) органические.

К функциональным хроническим запорам относятся случаи редкого опорожнения кишечника, когда не удастся выявить какой-либо органической причины данного состояния.

**Диагностика.** Диагностика хронических запоров следующая.

1. Высокая проктолоноскопия.
2. Проктосигмоидоскопия в комбинации с ирригоскопией.
3. Фракционное рентгенологическое введение бария по тонкой кишке.

**Лечение.** *Диетотерапия хронических запоров.*

1. Черный и белый хлеб с отрубями, бобовые; крупы: овсяная, гречневая и ячневая.
2. Мясо с большим количеством соединительной ткани.
3. Сырые овощи и фрукты, сухофрукты.
4. Соления, сладкие кисели и компоты.
5. Кисломолочные продукты. Вода, фруктовые соки, минеральные воды (Ессентуки № 4 и 17).

*Диетотерапия запоров в грудном возрасте.*

1. Фруктовые соки, овощные пюре.
2. Капустный и свекольный соки, пюре из чернослива.
3. Смесь «Фрисовом» (при срыгиваниях, запорах, кишечных коликах).
4. Смесь «Семпербифидус» (лактолак-тулоза) и др.

*Диетотерапия запоров в других возрастных группах.*

1. Пшеничные отруби.
2. Морская капуста (ламинария).
3. Термоконтрастные жидкости для питья.
4. Биологически активные добавки (с пищевыми волокнами).

*Принципы лечения.*

1. Слабительные антрагликозиды (листья сенны, ревеня; тиса-сем, сеннадексин); синтетические (фенолфталеин, бисакодил); лактулоза (нормазе, порталак), хилак-форте.
2. Регуляторы моторики (реглан, церукал, мотилиум, координакс).
3. При болях группа резерпина, спазмолитики. Противоспазмительные в микроклизмах.
4. Фитотерапия.



5. Физиотерапия.
6. Лечебная физкультура.
7. Психотерапия.

## **2. Синдром раздраженного кишечника**

Синдром раздраженного кишечника — это боли, связанные с тонкой кишкой и нарушениями ее функции при отсутствии морфологических изменений.

**Клиника.** Характерные жалобы, связанные с нарушением регулярности опорожнения кишечника, которые существуют свыше 3-х месяцев (или же рецидивируют); изменения стула, метеоризм и флатуленция, занимающие свыше 25% времени суток.

Клинические симптомы: нарушение регулярности опорожнения кишечника (преимущественно в виде запоров, поносов). Вздутие живота, чувство распирания, флатуленция. Трудно локализуемые боли в животе, различные по интенсивности. Чувство неполного опорожнения кишечника после дефекации.

**Диагностика.** УЗИ органов брюшной полости, эндоскопическое исследование, комбинированное эндоскопическое и рентгенологическое исследование толстой кишки.

**Лечение.** Лечение синдрома раздраженного кишечника следующее.

1. Регуляторы моторики: спазмолитики — пинаверия бромид (дицетел); форлакс.
2. Обволакивающие и адсорбирующие: смекта.
3. Нормализация микрофлоры: пробиотики и пребиотики; кишечные антисептики (интетрикс, метронидазол).
4. Психотерапия: психотропные средства, аутогенные тренировки, ЛФК при участии психотерапевта.

## **3. Дивертикулярная болезнь**

Дивертикулярная болезнь — в основе лежат видимые патологические изменения толстой кишки.

Дивертикулы образуются в результате ослабления стенки кишки в местах прохождения сосудов.

**Клиника.** При неосложненном дивертикулите — симптомы СРК.

При остром дивертикулите симптомы раздражения брюшины; лихорадка, лейкоцитоз; острые схваткообразные, чаще левосторонние, боли в животе; иногда примеси крови в кале.

**Диагностика.** Рентгеноконтрастное исследование (ирригоскопия), эндоскопия с биопсией, УЗИ органов брюшной полости, компьютерная томография.

**Лечение.** Лечение дивертикулярной болезни заключается в следующем.

I стадия — диета с балластными веществами, набухающие средства, лечение запоров.

II стадия — ограничение приема пищи, парентеральное питание, спазмолитики и антибиотики; затем — диета, богатая балластными веществами, набухающие средства.

Дивертикулит II стадии рецидивирующий и резистентный к терапии, а также дивертикулит III и IV стадии с местными осложнениями — операция.

#### **4. Органические расстройства толстой кишки**

**Хронический колит.** *Классификация хронического колита.*

1. По локализации процесса:

- 1) правосторонний;
- 2) левосторонний;
- 3) трансверзит;
- 4) тотальный.

2. Фаза процесса:

- 1) обострение;
- 2) ремиссия.

3. Тип дискинезии кишечника:

- 1) гипомоторная;
- 2) гипермоторная;
- 3) смешанная.

*Диагностика хронического колита.*

1. Ректороманоскопия (катаральный или катарально-фолликулярный проктосигмоидит).

2. Ирригография, ирригоскопия (утолщение и расширение складок и их прерывистость; сглаженность гаустр; сужение кишки).

3. Колонофиброскопия (гиперемия, отек и гипертрофия складок слизистой, расширенный сосудистый рисунок; слизистая, как правило, лишена блеска, может быть белесоватой).

4. Морфология (дистрофические изменения, полнокровие сосудов и кровоизлияния, отек и др.).

*Лечение хронического колита.*

1. Диета № 4 (на 3—5 дней), затем диета № 4б.

2. Противовоспалительные: сульфаниламиды; азосоединения (сульфасалазин), салофальк и салозинал; интетрикс; 5-НОК (нитроксилин), никодин.

3. Коррекция дисбиоза кишечника.
4. Спазмолитические и миотропные (атропин, но-шпа, папаверин и др.).
5. Витаминотерапия.
6. Фитотерапия.
7. Физиотерапия.
8. Местное лечение.
9. Лечебная физкультура.
10. Минеральные воды.

**Неспецифический язвенный колит.** Неспецифический язвенный колит — это аутоиммунное воспалительно-дистрофическое поражение слизистой оболочки толстой кишки с развитием геморрагий и эрозий, формированием внекишечных проявлений болезни и осложнений местного и системного характера.

*Основные причины развития НЯК:*

- 1) вирусные или бактериальные;
- 2) непереносимость молока;
- 3) эмоционально-стрессовые реакции;
- 4) нарушение биоценоза кишечника и окружающей среды;
- 5) наследственная предрасположенность;
- 6) иммунологические изменения и аллергические реакции на пищевые продукты (чаще всего на коровье молоко).

*Диагностика неспецифического язвенного колита.* При исследовании крови (анемия, ускорение СОЭ, лейкоцитоз, гипопротейнемия, диспротеинемия).

Копрограмма (слизь, лейкоциты, эритроциты, иногда кал имеет вид «малинового желе»).

Бактериологическое исследование кала (проявления дисбактериоза кишечника).

Ректороманоскопия (гиперемия, отек, кровоточивость, эрозии, язвы, слизь, фибрин, гной).

Ирригоскопия, ирригография (диффузная зернистость слизистой, отсутствие гаустр; зазубренность контуров толстой кишки, дефекты наполнения).

Эндоскопия при НЯК: активная стадия — покраснение, утрата сосудистого рисунка; зернистость слизистой оболочки; ранимость при контакте, петехии, кровоточивость; слизь, гной; изъязвления слизистой оболочки, плоские, сливные, поверхностные; псевдополипы (воспалительного, а не опухолевого характера); непрерывное распространение от прямой кишки в проксимальном направлении; «возвратный илеит». Неактивная стадия — бледная, атрофическая слизистая оболочка.

Морфологическая картина НЯК: непрерывная инфильтрация полиморфноядерными лейкоцитами, ограниченная слизистой оболочкой. Абсцессы крипт. Уменьшение числа бокаловидных клеток.

Рентгенологическая картина при НЯК: слизистая оболочка покрыта грануляциями, «игольчатость» (спикулы). Изъязвления, «пуговичные язвы». Псевдополипы. Потеря гаустрации, «феномен садового "шланга"». Мелкие эрозии на фоне перестроенного рельефа слизистой при язвенном проктосигмоидите. Зубчатость контуров толстой кишки, обусловленная множеством краев, образующих язвы, при язвенном колите. В поперечно-ободочной кишке большое количество язв на рельефе. Бахромчатость контуров толстой кишки при язвенном колите. Симптом «бульжной мостовой». В левой половине кишечника — псевдополипоз. Псевдополипоз при тотальном язвенном колите.

**Лечение.** Болезнь Крона — это гранулематозное воспаление какого-либо участка пищеварительного тракта с развитием изъязвлений слизистой оболочки, сужений просвета, свищей и внекишечных проявлений болезни.

*Лечение НЯК и болезни Крона.*

1. Рациональная диета: частое, дробное питание.
2. Базисная медикаментозная терапия: азосоединения (сульфасалазин, салазопирин, салазопиридазин; салофальк, салозинал); ангиопротекторы (трентал, пармидин); поливитамины. При болезни Крона (азатиоприн, циклоспорин, метотрексат).
3. Кортикостероиды (преднизолон). При болезни Крона (будесонид).
4. Эубиотики (интетрикс, трихопол, эрцефурил, энтерол и др.).
5. Лечение дисбактериоза кишечника.
6. Инфузионная терапия. Гемосорбция и плазмаферез.
7. Анаболические гормоны (нерабол, ретаболил и др.) — по строгим показаниям.
8. Лечение анемии: препараты железа (феррумлек, эктофер и др.) парентерально.
9. Антигистаминные средства (диазолин, супрастин, тавегил и др.).
10. Нормализация функции кишечника спазмолитики и анальгетики (папаверин, но-шпа, галидор); ферменты (панкреатин, панзинорм, дигестал, мезим-форте); имодиум; борьба с запорами (отруби, вазелиновое масло).

11. Седативные средства (реланиум, отвар корня валерианы, настойка пустырника, седуксен).
12. Димефосфон (мембраностабилизирующее, иммуномодулирующее, бактерицидное действие).
13. Сандостатин — аналог соматостатина.
14. Фитотерапия (ромашка, календула, зверобой, ольха серая, пустырник, мята, подорожник).
15. Физиолечение.
16. Местное лечение.
17. Хирургическое лечение (субтотальная одно- или двухэтапная колэктомия).

**Амилоидоз толстой кишки.** Амилоидоз толстой кишки — это частичная или полная паралитическая кишечная непроходимость.

Желудочно-кишечные кровотечения. Язвы слизистой оболочки кишки. Синдром нарушенного всасывания.

*Лечение при амилоидозе толстой кишки.*

1. Производные 4-аминохинолина (хлорохин, делагил, плаквенил); кортикостероиды (преднизолон); иммунокорректоры (Т- и В-активин, левамизол).
2. Средства стимуляции резорбции амилоида: аскорбиновая кислота, анаболические гормоны.
3. Колхицин, диметилсульфоксид, преднизолон.

При вторичном амилоидозе следует прежде всего проводить лечение основного заболевания.

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 11. Современные проблемы дисбактериоза у детей. Клиника, диагностика, лечение**

---

---

Три фазы микробного заселения ЖКТ у ребенка:

- 1) первая — асептическая, продолжительностью от 10 до 20 ч;
- 2) вторая — начального заселения микроорганизмами, продолжительность от 2-х до 4-х дней в зависимости от внешних экологических факторов, характера питания и времени прикладывания к груди;
- 3) третья — стабилизации микрофлоры (до 1 мес.).

Кишечная микрофлора является комплексной, динамически сбалансированной экосистемой. Содержит более 500 различных видов бактерий. В 1 г фекалий содержится более 10<sup>11</sup> бактерий. Кишечная микрофлора подвержена частым нарушениям под воздействием неблагоприятных факторов. Большую часть микроорганизмов кишечника составляет так называемая облигатная (индигенная) микрофлора (бифидобактерии, лактобактерии, непатогенная кишечная палочка и др.). На 92—95% микрофлора кишечника состоит из облигатных анаэробов.

Факультативная (УП и сапрофитная) микрофлора непостоянна, значимых биологических функций не имеет, представлена бактериями — цитробактеры, микрококки, протей, дрожжеподобные грибы, клостридии. Состав кишечной микрофлоры достаточно индивидуален и формируется в первые дни жизни ребенка. Важным фактором формирования нормальной микрофлоры кишечника является естественное вскармливание. Женское молоко содержит большое количество веществ, которые способствуют заселению кишечника определенными видами микроорганизмов в определенных количествах (стафилококки и др.). Состав кишечной флоры ребенка после двух лет практически не отличается от состава у взрослого: большинство составляют анаэробы, плохо поддающиеся культивированию. Плотность бактерий в желудке, тощей, подвздошной и ободочной кишках равна соответственно 1, 10, 100 и 1 000 000 тыс. в 1 мл содержимого кишечника.

*Функции кишечной микрофлоры.*

1. Защитная:

- 1) барьер против микробной контаминации (кислая среда, конкуренция колоний);
- 2) снижение проницаемости слизистой оболочки для макромолекул.

2. Иммунная:

- 1) синтез факторов иммунной защиты (лизозим, комплемент, пропердин);
- 2) стимуляция созревания лимфоидного аппарата кишечника и синтеза Ig;
- 3) стимуляция созревания фагоцитов.

3. Метаболическая:

- 1) синтез витаминов группы В;
- 2) обмен железа;
- 3) обмен желчных кислот.

4. Пищеварительная:

- 1) расщепление углеводов;
- 2) синтез ферментов;
- 3) пристеночное пищеварение;
- 4) регуляция всасывания;
- 5) стимуляция моторики ЖКТ.

Бифидобактерии ингибируют рост потенциальных патогенов. Восстанавливают нормальную флору кишечника в период проведения антибиотикотерапии. Продуцируют витамины группы В и фолиевую кислоту. Снижают уровень мочевины в крови. Действуют в качестве иммуномодуляторов. Снижают уровень холестерина в крови. Дисбиоз кишечника всегда вторичен. Возникает как следствие изменения внутренней среды кишечника, так и прямого воздействия на кишечную микрофлору. Может приводить к повреждению кишечного эпителия, нарушению процессов переваривания и всасывания, усугубляя уже имеющиеся неблагоприятные изменения в желудочно-кишечном тракте. Изменение количественного и качественного состава микрофлоры в различных отделах кишечника. Появление факультативных штаммов, не входящих в состав резидентной микрофлоры: *Proteus*, *Morganella*, *Klebsiella*, *Enterobacter*, *Citrobacter*, *Hafnia*, *E. coli* с ферментативной недостаточностью и гемолизирующими свойствами, *Pseudomonas*. Факторы, влияющие на состояние слизистой ЖКТ: заболевания, изменяющие внутреннюю среду кишки (содержа-

ние в ней кислорода, ферментный состав). Антибиотикотерапия (рациональная и нерациональная).

*Функциональные нарушения моторики кишечника.*

1. Иммунодефицитные состояния.
2. Влияние характера пищи на кишечный дисбиоз: пища, обильная углеводами, стимулирует бифидофлору и приводит к увеличению бактериальной массы толстого кишечника. Жирная пища угнетает бифидобактерии и энтерококки, а возбуждает размножение бактериоидов.
3. Белковая диета практически не влияет на спектр и количество кишечных бактерий.

*Причины изменений микробиоценоза.*

1. Поражения ЖКТ инфекционной и неинфекционной природы.
2. Острые инфекции внекишечной локализации.
3. Хронические воспалительные и аллергические заболевания.
4. Лейкозы и другие злокачественные процессы.
5. Постлучевой синдром.
6. Применение цитостатиков и антибиотиков.

*Классификация дисбактериоза.*

I стадия — снижение количества и уровня активности бифидо- и лактобактерий. Изменения аэробной флоры.

II стадия — увеличение или резкое снижение *E. coli*. Появление неполноценных штаммов *E. coli* и атипичных видов энтеробактерий.

III стадия — высокие титры ассоциаций условно-патогенной микрофлоры. Резкое снижение бифидо- и лактобактерий или подавление их активности.

IV стадия — резкое снижение бифидо- и лактобактерий или подавление их активности. Выраженный дисбаланс микрофлоры. Высокие титры бактерий рода протей, синегнойной палочки, клостридий.

*Клиническая картина дисбиоза кишечника:* жидкий или неустойчивый стул с примесью слизи, зелени или с частицами непереваренной пищи. Реже — запоры, срыгивание, рвота, метеоризм, урчание по ходу кишечных петель. Боли в животе (непостоянно). Молочница, обложенный язык; гиперемия вокруг ануса. Анорексия, плохое нарастание массы тела.

*Клинические формы дисбактериоза.*

1. Компенсированная (латентная компенсированная): нарушение нормального состава микрофлоры. Клиническая симптоматика отсутствует.



2. Субкомпенсированная (местная субкомпенсированная): нарушение нормального состава микрофлоры, симптомы воспаления кишечника с интоксикацией и бактериемией.

3. Декомпенсированная (генерализованная декомпенсированная): появление метастатических воспалительных очагов, интоксикация и бактериемия, развитие сепсиса и септицемии.

План обследования и диагностика дисбактериоза: гемограмма, расширенная копрограмма, цитокoproграмма, бактериологическое исследование кала, рН кала; сахарная кривая, активность трипсина, биохимический анализ крови; элиминационные пробы (исключение глютена, молочных продуктов, сладких овощей и фруктов); определение хлоридов пота, УЗИ органов брюшной полости.

*Показания к исследованию кишечной микрофлоры (на дисбактериоз):*

- 1) дисфункция кишечника после применения антибактериальных препаратов;
- 2) затянувшийся период реконвалесценции после ОКИ;
- 3) хронические кишечные расстройства без выделения патогенных бактерий;
- 4) пищевая аллергия;
- 5) хронические заболевания ЖКТ в сочетании с метеоризмом, диареей и запорами;
- 6) синдром раздраженного кишечника.

*Этапы коррекции дисбактериоза:*

- 1) диетотерапия;
- 2) нормализация кишечной микрофлоры;
- 3) адсорбция и выведение токсических продуктов из кишечника;
- 4) восстановление нормального пищеварения;
- 5) купирование нарушений моторики кишечника;
- 6) коррекция иммунного статуса;
- 7) нормализация обмена веществ.

*Диетотерапия при упорных запорах и отсутствии выраженного болевого синдрома.*

Диета № 3 — стимулирующая перистальтику кишечника.

1. Нежирное отварное мясо, рыба; гречневая, рисовая или овсяная каша; пресный творог, белый черствый хлеб, макароны и вермишель.

2. Добавление в пищу отрубей, хлеб из муки грубого помола.

3. Фруктовые соки, мед, сладкие блюда, газированные напитки, овощи, соленая пища, продукты в холодном виде, белые вина и высокоминерализованные минеральные воды (Арзни, Эссендуки № 17).

*Диетотерапия при диарее.*

Рекомендуются.

1. Белый черствый хлеб и сухари из него, сухое печенье.

2. Слизистые рисовые и овсяные супы; рисовая, овсяная и манная каша; свежий творог, блюда из вареных овощей; омлеты, яйцо всмятку; желе, муссы и соки из айвы, груши, кизила, моркови, черной смородины и черники.

3. Теплые и горячие блюда, крепкий чай, какао, натуральные красные вина.

Запрещаются: жирные продукты, сырые фрукты, молоко, пшеничная и перловая каша.

Ограничиваются: растительная клетчатка и сахар (не более 40 г в день).

*Диетотерапия при бродильной диспепсии (выраженный метеоризм; обильный, пенистый, кислый стул).*

Рекомендуются.

1. Увеличение количества белковых продуктов в отварном виде (мясо, рыба).

2. Неконцентрированные бульоны, уха, омлет, вареный или запеченный картофель.

3. Использование гвоздики, лаврового листа, перца.

Запрещаются: мед, варенье, конфеты, арбузы, бананы, виноград, молоко и растительная клетчатка — на 1—2 недели.

*Диетотерапия при гнилостной диспепсии (частые головные боли, признаки интоксикации, умеренный метеоризм, спазмы и боли в дистальных отделах кишечника).*

Рекомендуются.

1. Первые 2 дня — голод (отвар шиповника, слабо сладкий чай).

2. С 3-го дня — сухое печенье, сухари из белого хлеба. С 5—6-го дня рисовая каша на воде и кисломолочные продукты.

3. В дальнейшем — овощная диета.

Запрещаются: белковая пища и грубая клетчатка.

Ограничиваются: жиры.

Антибактериальные препараты: не нарушающие равновесия микробной флоры в кишечнике — интетрикс — комбинация 3-х антисептиков из группы 8-оксихинолонов, эффективных

против патогенных бактерий и грибов. Нифуроксазид эффективен против грамположительных кокков и грамотрицательных (сальмонеллы, шигеллы и протей) бактерий. Энтероседив содержит стрептомицин, бацитрацин и др. Дпендан, содержащий фуразолидон и метронидазол.

Биологические активные вещества применяют для улучшения функции и регуляции микробиоценоза ЖКТ, профилактики и лечения: диетические добавки, функциональное питание, пробиотики, пребиотики, синбиотики, бактериофаги, биотерапевтические агенты.

Диетические добавки — естественные питательные вещества: витамины, минералы, протеины, ферменты, растительные продукты.

Требования к диетическим добавкам, которые должны содержать один или несколько питательных компонентов: витамины, минералы, травы или другие растения, аминокислоты. Не предназначены для применения в качестве основной обычной пищи или единственного источника питания. Используются лишь как дополнение к основному рациону с целью повышения ежедневного потребления определенных питательных компонентов. Под функциональным питанием следует понимать готовые для продажи пищевые продукты, в которые добавлены биопрепараты. Функциональное питание определяется как модифицированный продукт питания, обеспечивающий улучшение здоровья более оптимально по сравнению с исходным продуктом. Функциональное питание включает в себя антиоксиданты, каротиноиды, пищеварительные ферменты, йогурты и молочные продукты с добавлением в них про- и пребиотиков. Смеси, содержащие пре- и пробиотики (кисломолочные продукты, НАН кисломолочный с бифидобактериями, НАН 6—12 месяцев с бифидобактериями). Смеси с добавлением полисахаридов-загустителей (например, Фрисовом). Ацидобиф — пищевая добавка для детей старше 1 года с лактазной недостаточностью, непереносимостью молочного белка и дисбактериозом кишечника, содержащая лакто- и бифидобактерии. Эугалан форте — пищевая добавка для взрослых и детей старше 3-х лет, содержащая бифидобактерии и лактулозу.

Пробиотики — препараты на основе микроорганизмов (лиофилизированные порошки, содержащие бифидобактерии и лактобактерии). Пробиотики — это препараты и продукты питания, в состав которых входят вещества микробного и немикробного

происхождения. При естественном способе введения оказывают благоприятный эффект на физиологические функции и биохимические реакции организма через оптимизацию его микробиологического статуса. Пробиотики (эубиотики) — живые, ослабленные штаммы микроорганизмов: чаще бифидо-лактобактерии, реже — дрожжи, которые исходя из термина «пробиотик», относятся к нормальным обитателям кишечника здорового человека. Микроорганизмы, входящие в состав пробиотиков, содержатся в большом количестве, непатогенны, нетоксичны, сохраняют жизнеспособность при прохождении через ЖКТ и при хранении. Современные требования к пробиотикам: натуральное происхождение, устойчивость к действию кислоты желудочного сока и желчи, способность колонизировать кишечник, антагонизм к патогенным бактериям. Подтвержденный клинический эффект. Показания к применению пробиотиков: диарея, связанная с приемом антибиотиков, инфекционные диареи, профилактика диареи, синдром раздраженной кишки, гастроинтестинальный синдром при аллергии, воспалительные заболевания.

Пробиотики — препараты, моно- и поликомпонентные препараты: бифидумбактерин, лактобактерин, бификол, колибактерин, примидофилюс, флорадофилюс, бифинорм, субамин, бифидин, бифилин, биобактон, бифилонг, линекс, биофруктолакт, бактисубтил. Комбинированные препараты: бифиформ, бифизил, аципол, бифацид, бифидумбактерин-форте, кисломолочные эубиотики бифидок, бификефир, лактофидус.

Пребиотики — неперевариваемые ингредиенты пищи, которые способствуют избирательной стимуляции роста и метаболической активности одной или нескольких групп бактерий (лактобактерий, бифидобактерий) в толстой кишке. Чтобы компонент пищи был классифицирован как пребиотик, он не должен подвергаться гидролизу ферментами и абсорбироваться в верхних отделах ЖКТ. Пребиотик должен являться селективным субстратом для бифидобактерий и лактобактерий. Пребиотики вещества: фруктозо-олигосахариды, галакто-олигосахариды (в молочных продуктах, кукурузных хлопьях, крупах, хлебе, луке репчатом, цикории полевым, чесноке, бананах и многих др.).

Галакто-олигосахариды содержатся в грудном и коровьем молоке. Инулин содержится в клубнях и корнях георгинов, артишоков и одуванчиков.

Лактулоза — синтетический дисахарид, не встречающийся в природе.

Пребиотики = препараты: хилак-форте (концентрат продуктов обмена веществ нормальной микрофлоры) — подавляет рост патогенов и восстанавливает биологическую среду. Пантотенат кальция способствует увеличению биомассы бифидобактерий. Памба (парааминобензойная кислота) способствует росту нормальной микрофлоры. Лизоцим обладает муколитическими и бифидогенными свойствами, активен против грамположительных кокков.

Синбиотики — это смесь пробиотиков и пребиотиков, улучшающих выживаемость и приживляемость в кишечнике живых бактериальных добавок и избирательно стимулирующих рост и активацию метаболизма индигенных бактерий. Примеры синбиотиков: бифидумбактерин-форте, бифилиз, лактофидус, нутролин В, вита и другие биотерапевтические агенты - содержат вещества и (или) живые микроорганизмы, обладающие терапевтическими свойствами. К микроорганизмам, используемым в качестве биотерапевтических препаратов, относятся: *Lactobacillus acidophilus*, *L. plantarum*, *L. casei*, *L. bulgaricus*; *Bifidobacterium longum*, *Enterococcus faecium*. Препараты-пробиотики не рассматриваются как терапевтические средства до тех пор, пока клинические исследования не докажут их эффективность. Биотерапевтические агенты — препараты бифидумбактерин, лактобактерин, коли-бактерин, примодофилюс, энтерол, бактисубтил. Хилак форте — капли, пантотенат кальция и памба.

Энтеросорбенты — смекта, билигнин, таннакомп, полисорб, полифепан, эспумизан. Назначают при коррекции компенсированного дисбактериоза. Детям с рождения могут назначаться пробиотики, содержащие бифидумбактерии. Клиническая эффективность оценивается через 10 дней после окончания терапии, микробиологическая — через 1 мес. Количество курсов бифидотерапии — 1—3. При снижении количества лактобацилл — применяют линекс, аципол и лактобактерин, ацилакт. Рекомендуются кислотообразующие препараты — пребиотики, не содержащие живых бактерий: нормазе или хилак-форте (вместе с бифидопрепаратами). Можно использовать лизоцим, бифилиз. Коррекция субкомпенсированного дисбактериоза предусматривает назначение 3—4-х курсов комбинированных многокомпонентных препаратов — бифидо- и лактосодержащих пробиотиков. Комбинированная терапия с нормазе или хилак-форте рекомендуется только при нормальном содержании лактобацилл. Кроме лизоцима, может использоваться КИП (комплексный иммуноглобу-

линовый препарат). При отсутствии достаточного эффекта могут использоваться хлорофиллипт; споробактерин, биоспорин (или их аналог — бактисубтил). Коррекция декомпенсированного дисбактериоза — это краткосрочное (3—7 дней) назначение сорбентов (карболен, карболонг, ваулен, микросорб П, полифепан, лигнин, смекта). Использование 3—6 курсов бифидо- и лактосодержащих пробиотиков. При развившемся иммунодефиците назначаются иммунные препараты (интерферон или реаферон, лейкинферон, левамизол и др.), ферментные препараты (мезим-форте, панзинорм, фестал, панцитрат, креон) на 1—3 нед. При септических проявлениях — использование на фоне пробиотиков антибактериальной терапии (при селективной контаминации — невсасывающихся препаратов, при вторичных внекишечных очагах — резорбтивных препаратов) — эрцефурила, фуразолидона, аминогликозидов, эритромицина, макролидов, метронидазола; противогрибковых препаратов.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 12. Синдром мальабсорбции у детей. Клиника, диагностика, лечение

---

---

Энтеропатия — патологическое состояние, к которому приводит недостаток или нарушение функции тех или иных кишечных ферментов, обусловленное отсутствием, недостатком или нарушением структуры тех или иных кишечных ферментов, обеспечивающих пищеварительные процессы.

Всасывание углеводов: углеводы пищи состоят из дисахаридов:

- 1) сахарозы (обычный сахар = фруктоза + глюкоза), лактозы (молочный сахар = галактоза + глюкоза);
- 2) моносахаридов: глюкозы и фруктозы;
- 3) растительных крахмалов (полисахарид, состоящий из молекул глюкозы).

Энтероцит не способен транспортировать углеводы больше, чем моносахарид. Поэтому углеводы должны расщепляться перед всасыванием. Синдром мальабсорбции — синдром нарушенного кишечного всасывания, к синдрому мальабсорбции могут привести: недостаток ферментов поджелудочной железы — нарушение полостной фазы пищеварения; холестаза, дисбиоз кишечника — нарушение метаболизма желчных кислот, транспорта липидов к нарушению билиарной фазы пищеварения; дефицит полостных энзимов (дисахаридаз, пептидаз и т. п.) приводит к нарушению мембранного пищеварения; атрофия слизистой оболочки тонкой кишки — к нарушению абсорбции, т. е. клеточной фазы пищеварения, при этом страдает и мембранное пищеварение; патология кишечного лимфотока, брыжеечного кровообращения — к ухудшению дальнейшего транспорта всосавшихся веществ — страдает фаза оттока; ускоренное прохождение пищи по кишечнику — к нарушению всех видов пищеварения.

### *1. Энзимопатия*

Энзимопатия — патологическое состояние, обусловленное отсутствием, недостатком или нарушением структуры тех или

иных клеточных ферментов, обеспечивающих пищеварительные процессы.

Клиническая картина обусловлена нарушенным всасыванием через слизистую оболочку тонкого кишечника одного или нескольких питательных веществ. Клинические проявления синдрома мальабсорбции в виде диареи, потери массы тела, белковой недостаточности, признаков гиповитаминоза.

Синдром мальабсорбции может быть первичным (наследственно обусловленным) или вторичным (приобретенным).

**Классификация.** *Патогенетическая классификация.*

1. Экзокринная панкреатическая недостаточность:

- 1) кистозный фиброз поджелудочной железы;
- 2) хроническое нарушение питания с дефицитом белка и калорий;
- 3) синдром Швахмана-Даймонда;
- 4) хронический панкреатит с экзокринной недостаточностью;
- 5) специфические ферментные дефекты (липазы, трипсинагена).

2. Недостаточность желчных кислот:

- 1) обструкция желчевыводящих путей (атрезия желчных путей, желчекаменная болезнь, рак головки поджелудочной железы);
- 2) резекция подвздошной кишки;
- 3) цирроз печени, хронический гепатит (уменьшение секреции);
- 4) дисбактериоз.

3. Нарушения функций желудка:

- 1) постгастрэктомический синдром;
- 2) ваготомия;
- 3) злокачественная анемия, вызванная дефицитом витамина В<sub>12</sub>.

4. Нарушение моторики:

- 1) гипертиреоз;
- 2) сахарный диабет;
- 3) склеродермия;
- 4) амилоидоз.

5. Патология слизистой оболочки кишечника:

- 1) целиакия;
- 2) лактазная недостаточность;
- 3) сахарная и изомальтазная недостаточность (комбинированная);
- 4) экссудативная энтеропатия;
- 5) непереносимость белка коровьего молока (и/ или сои);
- 6) недостаточность энтерокиназы;



- 7) абеталипопротеинемия (синдром Бассена—Корншвейга);
- 8) нарушение транспорта аминокислот (триптофана, метионина, лизина и др.);
- 9) витамин В<sub>12</sub> мальабсорбция (транскобаламин-II дефицит);
- 10) врожденные нарушения процессов абсорбции фолиевой кислоты;
- 11) хлортертяющая диарея;
- 12) витамин D-зависимый рахит;
- 13) энтеропатический акродерматит;
- 14) синдром Менкеса (синдром курчавых волос);
- 15) болезнь Крона;
- 16) мальабсорбция после перенесенного энтерита;
- 17) тропическая спру;
- 18) болезнь Уиппла;
- 19) хронические инфекции (иммунодефицит), в частности лямблиоз;
- 20) первичный иммунный дефицит (Вискотта—Олдрича синдром);
- 21) врожденный короткий кишечник;
- 22) синдром короткой кишки после резекции (резекция проксимального участка тонкой кишки, резекция подвздошной кишки, резекция илеоцекального отдела);
- 23) эозинофильный гастроэнтерит.

**Этиология.** Этиология в каждом конкретном случае разная (отсутствие или сниженная активность лактазы,  $\alpha$ -глюкозидазы, энтерокиназы). Среди наследственно обусловленного нарушенного кишечного всасывания обнаруживается дисахаридазная недостаточность (сахаразная, лактазная, изомальтазная), истинная целиакия (непереносимость глиадина), недостаточность энтерокиназы, непереносимость моносахаров (глюкозы, фруктозы, галактозы), нарушение всасывания аминокислот (цистинурия, болезнь Хартнупа и др.), нарушение всасывания витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты и т. д. Вторичная, или приобретенная, мальабсорбция встречается при многих хронических заболеваниях желудка и кишечника (панкреатиты, гепатиты, дисбактериоз, дискинезии, болезнь Крона и др.).

**Клиника.** Клиническая картина у детей: доминирует хронический понос с большим содержанием в кале липидов. Постепенно развивается дистрофия, дети отстают в росте. Присоединяются клинические проявления витаминной недостаточности, нарушения водно-электролитного баланса (сухость кожи, заеды,

глоссит, гипокалиемия, гипонатриемия, гипокальциемия и др.). Для синдрома недостаточности панкреатического переваривания характерны (панкреатическая стеаторея): креаторея с преобладанием неизмененных мышечных волокон, стеаторея, представленная нейтральным жиром, амилорея (внеклеточным крахмалом). Для синдрома нарушения поступления желчи типичны (гепатогенная стеаторея): стеаторея (с преобладанием жирных кислот на фоне меньшего количества нейтрального жира при полном отсутствии мыл), креаторея возможна (превалируют измененные мышечные волокна).

Кишечная диарея характеризуется стеатореей, представленной преимущественно мылами и жирными кислотами.

**Диагностика. Методы параклинического обследования.**

1. Общий анализ крови.
2. Общий анализ мочи.
3. Кал на лямблии, яйца гельминтов, соскоб на энтеробиоз.
4. Копрограмма (расширенная, развернутая): крахмал, нейтральный жир, жирные кислоты, соединительная ткань, йодофильная микрофлора в нормальном кале отсутствуют.

5. Биохимическое исследование сыворотки крови: протеинограмма, функциональные печеночные пробы (АЛТ, АСТ, щелочная фосфатаза, билирубин, холестерин), К, Fe, Са, Р, фолиевая кислота, витамин В<sub>12</sub>, каротин).

6. Сахарная кривая — плоская сахарная кривая указывает на диффузное поражение слизистой оболочки. Необходимо отметить, что исследование глюкозы проводят натощак, через 15—30, 60—120 мин.

7. d-ксилозный тест. d-ксилоза — это пентоза, абсорбируемая пассивно через неповрежденную слизистую оболочку. Выводится почками. При мальабсорбции большая часть ксилозы теряется со стулом и не достигает системы кровообращения. С мочой экскретируется не менее 30%, т. е. более 1,25 г от введенной per os (5 г). (P. S. По проведенным исследованиям у этого теста прямая корреляция с глюкозным нагрузочным тестом. Учитывая сложность d-ксилозного теста).

8. Нагрузочные пробы с лактозой, мальтозой, сахарозой, крахмалом. При нагрузке лактозой подъем продукта расщепления лактозы в крови после перорального введения 50 г лактозы менее чем на 20% указывает на недостаточность лактазы.

9. Хроматографическая идентификация углеводов, аминокислот, содержащихся в моче.

10. Водородный дыхательный тест: Определение количества водорода в выдыхаемом воздухе после нагрузки сахарами в дозе 2 г/кг (максимально до 50 г). Тест основан на том, что если сахар не адсорбируется в верхних отделах тонкого кишечника, то он достигает дистальных отделов, в которых кишечные бактерии воздействуют на него с образованием водорода. Последний быстро абсорбируется и выдыхается в измеримом количестве. Увеличенное количество выдыхаемого водорода (более 20 г/млн в течение первых 2-х ч) считают патологией. (P. S. У больных, принимающих АБ, и примерно у 2% здоровых лиц продуцирующая водород кишечная флора отсутствует).

11. Посев кала на дисбактериоз.

12. Исследование панкреатических ферментов в крови и моче.

13. УЗИ поджелудочной железы, печени, желчного пузыря.

14. Определение хлора (Cl) в потовой жидкости. При необходимости молекулярно-генетическое исследование на муковисцидоз.

15. Рентгенография органов ЖКТ — информация о времени прохождения бария по кишечнику, поражении слизистой оболочки, о наличии стриктуры или опухоли.

16. Гастродуоденоскопия с биопсией. Биопсия тонкой кишки помогает в диагностике целиакии, при многих других заболеваниях она не показательна.

17. Колоноилеоскопия с биопсией.

## **2. Эндокринная панкреатическая недостаточность**

Кистофиброз поджелудочной железы (муковисцидоз) — наследственное заболевание с рецессивным типом наследования. Частота в популяции 2—8 : 100 000 населения. У больных муковисцидозом «не работает» хлорный канал на апикальной части мембраны клетки, приводящей к нарушению выхода хлора из клетки, что способствует повышенному уходу из просвета внутрь клетки ионов натрия, а за ним и водного компонента межклеточного пространства. Следствием является сгущение секретов желез внешней секреции (бронхолегочная система, поджелудочная железа, слюнные железы, половые железы). Чаще всего поражаются система дыхания и поджелудочная железа. Заболевание проявляется респираторным и кишечным синдромами уже на первом году жизни. Степень заинтересованности систем и органов разная. Параклиническими маркерами

служат: копрограмма — наличие большого количества нейтрального жира и практически всегда его преобладание над мышечными волокнами и полисахаридами.

УЗИ поджелудочной железы — диффузное уплотнение паренхимы, а с возрастом уменьшение размеров поджелудочной железы.

Высокие хлориды пота (60,0 и более ммоль/л), неоднократно положительные (не менее 3-х раз).

Молекулярно-генетическое обследование. Но нужно отметить, что отрицательные результаты этого исследования не исключают диагноз муковисцидоза.

Синдром Швахмана-Даймонда (врожденная гипоплазия поджелудочной железы, сочетающаяся с нейтропенией, низким ростом и аномалией костей).

Диагностика на основании синдрома панкреатической недостаточности на первом году жизни, нейтропения, нормальные хлориды пота.

Хронический панкреатит с экзокринной недостаточностью — причинами могут быть перенесенные заболевания, в том числе эпидемический паротит, травмы, лекарства, токсины, болезни и аномалии желчных и панкреатических протоков, системные болезни.

*Специфические ферментные дефекты (липазы, трипсиногена).*

1. Изолированный дефицит панкреатической липазы (синдром Shedon-Rey) проявляется жирной диареей за счет нейтральных жиров. Дети имеют хороший аппетит, адекватно развиваются в физическом и нервно-психическом отношении.

Диагностика: на основании жирного стула, нейтральный жир в кале, нормальная сахарная кривая, тест с d-ксилозой, резкое снижение или отсутствие липазы в соке поджелудочной железы, отсутствие морфологических изменений в поджелудочной железе, нормальные хлориды пота.

Лечение: заместительная терапия.

2. Изолированная недостаточность трипсина встречается с частотой 1 : 10 000; тип наследования аутосомно-рецессивный.

Клинически проявляется вскоре после рождения кашицеобразным или водянистым зловонным стулом на фоне естественного вскармливания, плохим развитием и нарастающей гипотрофией. В кале обнаруживается большое количество белка и жиров.

Лечение: заместительная терапия.

3. Недостаточность амилазы — диагностика на основании клинических проявлений, водянистый, с кислым запахом стул. Копрограмма (крахмал). Снижение или отсутствие активности амилазы. Эффект на фоне элиминационной (бескрахмальной) диеты.

### ***3. Недостаточность желчных кислот***

Обструкция желчевыводящих путей (атрезия желчных путей, желчекаменная болезнь, рак головки поджелудочной железы), резекция подвздошной кишки, дисбактериоз, цирроз печени, хронический гепатит (уменьшение секреции). При копрологическом исследовании преобладание жирных кислот на фоне меньшего количества нейтрального жира при полном отсутствии мыл; креаторея возможна — преобладают измененные мышечные волокна.

### ***4. Нарушения функций желудка***

Постгастрэктомический синдром, ваготомиа, злокачественная анемия, вызванная дефицитом витамина В<sub>12</sub>.

### ***5. Нарушение моторики***

Гипертиреоз, увеличение содержания тиреоидного гормона, увеличение моторики, уменьшение времени прохождения пищи, уменьшение времени переваривания и абсорбции жиров, диарея и стеаторея. Сахарный диабет: диарея носит вторичный характер и связана с диабетической нейропатией.

Механизмы синдрома:

- 1) нарушение экзокринной функции поджелудочной железы, стеаторея;
- 2) снижение моторики антрального отдела желудка, нарушение эмульгирования жиров, стеаторея;
- 3) нарушение автономной вегетативной регуляции кишечника, кишечный стаз, повышенное размножение бактерий, деконъюгация желчных кислот, мальабсорбция жиров.

Склеродермия, снижение моторики тонкой кишки, связанные с уменьшением количества гладкомышечных клеток кишечной стенки, повышенное размножение бактерий, деконъюгация желчных кислот, мальабсорбция жиров. Амилоидоз, отложение

белка амилоида во многие органы, в том числе в гладкомышечную ткань кишечной стенки, уменьшение моторики, повышенное размножение бактерий, деконъюгация желчных кислот, мальабсорбция жиров.

## **6. Патология слизистой оболочки кишечника**

**Целиакия (глютеновая энтеропатия, глютеновая болезнь, целиакция-спру, нетропическая спру).**

Причины развития: врожденное хроническое заболевание тонкой кишки, обусловленное отсутствием или снижением активности пептидаз щеточной каймы тонкой кишки, расщепляющих глиадин, составную часть белка различных злаков (пшеница, рожь, ячмень, овес).

Диагностика мальабсорбции: субтотальная или тотальная атрофия слизистой оболочки тонкой кишки, клинический эффект от безглютеновой диеты, улучшение показателей абсорбции и рентгеновских данных при исключении глютена из диеты, улучшение морфологии тонкой кишки от применения безглютеновой диеты, рецидив морфологических нарушений после прекращения приема безглютеновой диеты.

Рентгенологические признаки: дилатация кишки — наиболее постоянный и важный симптом, особенно выражена она в среднем и дистальном отделах тощей кишки. Дилатацию кишки объясняют ее гипотонией. Расширение кишки отсутствует при панкреатической стеаторее и не является следствием повышенного содержания жира в кишке.

Возможна серологическая диагностика: определение содержания в сыворотке крови антиглиадиновых (АГА) антител, антиэндомизимальных (ЭМА) и антиретикулярных (АРА) IgA-антител. Наличие этих антител считают специфическим для болезни, а их исследование может быть использовано для скрининга ближайших родственников больных, а также для установления частоты целиакии в популяции.

В копрограмме развернутой — наличие нейтрального жира и особенно жирных кислот и мыл, плоская сахарная кривая при нагрузке глюкозой, указывающая на нарушение абсорбции ди- и моновеществ.

Основным методом лечения является диета с исключением всех продуктов, содержащих глютен. Из каш разрешаются только рисовая, гречневая, кукурузная, приготовление тортов, пирожных,

печенья из соевой, рисовой муки, крахмала. Диета назначается даже при бессимптомном течении заболевания и должна соблюдаться в течение всей жизни больного. Необходимо помнить, что даже 100 мг пшеничной муки, принимаемой ежедневно, вызывают выраженные изменения морфологической картины при биопсии.

**Лактазная недостаточность.** Лактазная недостаточность у детей и взрослых имеет неоднородную молекулярно-генетическую природу.

Существует две разновидности фермента: детская лактаза и более специфическая лактаза взрослого типа. В возрасте 3—5 лет происходит переключение генной регуляции синтеза фермента с детского на взрослый тип.

Различают 4 формы лактазной недостаточности:

- 1) первичная наследственная лактазная недостаточность: алактазия с аутосомно-рецессивным (возможно, и доминантным) типом наследования;
- 2) транзиторная лактазная недостаточность недоношенных;
- 3) гиполактазия взрослого типа (персистенция детской формы лактозы);
- 4) вторичная лактазная недостаточность (при энтеритах, пищевой аллергии, целиакии, иммунодефицитных состояниях).

Клинические проявления в виде диареи после приема молока.

Диагностика: диарея, в копрограмме  $pH < 5,0$ . Если нет нарушения полостного или мембранного пищеварения, то других изменений в копрограмме можно не найти, гликемические кривые при нагрузке глюкозой, галактозой, d-ксилозой нормальные, а при нагрузке лактозой — плоская.

Биопсия тонкой кишки — у лиц с первичным дефицитом морфологических изменений слизистой оболочки тонкой кишки обычно не находят, еюноскопия — чаще без особенностей, визуальная эндоскопическая картина слизистой — положительный эффект при отмене молочных продуктов, ухудшение состояния (диарея) после приема молока.

Лечение, если лактазная недостаточность имеет место у ребенка, который вскармливается грудью, имеет 2 варианта.

1. Если ребенок имеет клинические и лабораторные признаки лактазной недостаточности, но прибавляет в массе, кормление грудью следует продолжить, но исключить из диеты матери молоко и молочные продукты, а также говядину.

2. Если на фоне лактазной недостаточности масса тела ребенка не увеличивается или уменьшается при достаточном количест-

ве грудного молока, а терапевтические мероприятия не дают положительного эффекта, необходимо прекратить кормление грудью и перевести на питание безмолочными или низколактозными смесями. При правильно поставленном диагнозе клинический эффект отмечается уже в первые 2—3-ое суток.

**Сахарозная и изомальтазная недостаточность.** Диагностика: рецидивирующий понос, рвота после приема сахарозы, задержка физического развития, начало заболевания после перевода ребенка на смешанное или искусственное вскармливание, улучшение общего состояния после исключения из диеты сахарозы и крахмала, плоская гликемическая кривая после нагрузки сахарозой, нормальная, как правило, кривая при нагрузке глюкозой, хроматография сахаров мочи, копрограмма, как при лактазной недостаточности.

Лечение: элиминационная диета.

**Экссудативная энтеропатия.** Экссудативная энтеропатия (протеинуряющая энтеропатия) характеризуется повышенным выделением вследствие повышенной проницаемости кишечника белка в просвет кишечника из крови и потерей белка с калом.

Выделяют первичные и вторичные формы экссудативной энтеропатии.

Первичные — врожденное генерализованное заболевание лимфатической системы, избирательно локализующееся в кишечнике. В зарубежной литературе их характеризуют как самостоятельную нозологическую единицу.

Патогенез: повышенная трансудация белка возникает при увеличении давления в лимфатических сосудах кишечника.

Вторичные причины развития экссудативной энтеропатии — целиакия, гастроэнтерит, непереносимость белка коровьего молока и множество других заболеваний.

Патогенез: повышенная проницаемость кишечных мембран для макромолекул.

Клиника и диагностика: отечный синдром; сыворотка крови: снижение общего уровня белка,  $\gamma$ -глобулинов, холестерина; в копрограмме: как при целиакии за счет нарушения всасывания жира и его транспорта (нейтральный жир, жирные кислоты, мыла); рентгеноскопия кишечника: рентгенологические изменения связаны с отеком кишечной стенки. Пассаж контрастного вещества своевременный. При лимфангиэктазии кишечная стенка может иметь конусообразное утолщение круговых складок в виде гирлянды. В более выраженных случаях можно обнаружить



псевдополипозные проявления. Эндоскопическая картина отличается разнообразием: при сохранной складчатости слизистой тощей кишки, бледно-розовом или розовом ее цвете с выраженным сосудистым рисунком, сочетающимся иногда с точечными геморрагиями, лимфофолликулярной гиперплазией, наблюдается также свободная гиперплазия слизистой в виде многочисленных выбуханий.

Биопсия: по данным Waldmann, при экссудативной энтеропатии выявлены изменения лимфатической системы слизистой оболочки и брыжейки тонкого кишечника, которые получили название кишечной лимфангиэктазии — расширение лимфатических сосудов, интерстициальный отек.

Лечение.

1. Диета с низким содержанием жира, рекомендуется назначение триглицеридов, содержащих жирные кислоты со средней цепью, поскольку их всасывание происходит без участия лимфатической системы кишечника и они способны снижать давление в интестинальных лимфатических сосудах. Ограничивают поваренную соль.

2. В/в введение белковых препаратов.

3. Симптоматическая терапия.

**Непереносимость белка коровьего молока.** Непереносимость белка коровьего молока встречается чаще всего у детей преимущественно в возрасте до 2-х лет, примерно у 1 на 200 детей младшего возраста.

Патогенез: иммунная реакция на белки, в основном  $\beta$ -лактоглобулин (именно этого белка нет в женском молоке). Клинические проявления в виде диареи.

Диагностика: острая симптоматика должна купироваться в течение 48 ч, а хроническая — в течение 1 недели после прекращения кормления молоком. При эндоскопии и биопсии тощей кишки: развиваются изменения, напоминающие случаи нелеченой целиакии, хотя и не столь выраженные повышенный титр антител к белку коровьего молока.

Лечение: элиминация коровьего молока, а если необходимо и сои.

**Недостаточность энтерокиназы.** Энтерокиназа активирует панкреатический трипсиноген, переводя его в активный энзим трипсин. Вследствие дефицита энтерокиназы нарушается переваривание белков в кишечнике. Встречается только у детей.

Клинические проявления: диарея, отеки, гипопропротеинемия, в дуоденальном содержимом активность энтерокиназы практически отсутствует, в то время как активность амилазы и липазы не изменена.

Лечение: заместительная терапия ферментами поджелудочной железы.

**Абетוליпопротеинемия.** Абетוליпопротеинемия (синдром Бассена-Корнцвейга) состояние, при котором отсутствует необходимый для образования хиломикронов и липопротеинов очень низкой плотности апо-В-протеин, что приводит к переполнению энтероцитов жирами, нарушается всасывание жиров.

Клинические проявления на первом году жизни, выявляется задержка развития. Каловые массы обильны и обесцвечены, живот растянут. Психическое развитие несколько отстает. Характерно в возрасте после 10 лет появление мозжечковых симптомов. В подростковом возрасте развивается атипичный пигментный ретинит. Диагностика: обнаружение акантоцидов в периферической крови, гипохолестеринемия (200—800 мг/л), отсутствие или минимальное количество  $\alpha$ -,  $\beta$ -липопротеинов ( $\alpha$ - или  $\beta$ -липопротеинемия), выраженная аккумуляция натошак липидов в ворсинках энтероцитов слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки.

Лечение: ограничение жиров с длинной цепью, витамины А, Д, Е, К, употребление триглицеридов со средней длиной цепи. Нарушение транспорта аминокислот.

Диагностика: на основании тонкослойной хроматографии аминокислот мочи, сыворотки крови.

**Витамин В<sub>12</sub> мальабсорбция (транскобаламин-II дефицит).** Дефицит транскобаламина-II, белка, необходимого для кишечного транспорта, витамин В<sub>12</sub>, ведет к тяжелой мегалобластической анемии, диарее, рвоте.

Лечение: витамин В<sub>12</sub> по 1000 мкг/неделю при дефиците транскобаламина-II и 100 мкг/месяц при других заболеваниях. Врожденные нарушения процессов абсорбции фолиевой кислоты.

Клиника — мегалобластическая анемия, снижение интеллекта. Хлортерияющая диарея — это редкое специфическое врожденное заболевание, обусловленное дефектом транспорта хлоридов в подвздошной кишке. Клинические проявления: изнуряющая диарея с момента рождения в результате накопления ионов хлора в просвете кишечника.

Диагностика: диарея, гипокалиемия, гипохлоремия, алкалоз. В других отношениях абсорбционная функция кишечника не нарушена. Лечение: дополнительно добавляют в питание калий, ограничивают потребление хлоридов.

Энтеропатический акродерматит обусловлен нарушением всасывания Zn.

Клиника: дерматит (сыпь в местах перехода кожи в слизистую оболочку), может быть алопеция, диарея, задержка развития, снижение Zn в сыворотке крови, активности щелочной фосфатазы.

Лечение: сульфат цинка 150 мг/сутки.

**Синдром Менкеса.** Синдром Менкеса (синдром курчавых волос) обусловлен нарушением транспорта Cu (меди). Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника: задержка роста, аномалия волос, мозжечковая дегенерация.

Диагностика: на основании клиники и снижения Cu в сыворотке крови.

Прогноз неблагоприятный.

**Синдром Уиппла.** У детей практически не встречается.

Этиология: считают, что палочковидные микроорганизмы с поражением в том числе тонкого кишечника.

Клиника: лихорадка, диарея, артралгия, полисерозит.

Диагностика: биопсия в двенадцатиперстной кишке, выявляют PAS-положительные макрофаги, а в слизистой оболочке можно выявить бактерии.

Методы постановки диагноза.

I этап. Выявление синдрома мальабсорбции.

По клиническим признакам:

- 1) потеря массы тела при нормальном или повышенном аппетите — снижение всасывания жира, белка, углеводов;
- 2) обильный зловонный стул — снижение всасывания жира;
- 3) мышечная слабость, отеки — снижение всасывания белков;
- 4) метеоризм, урчание в животе, обильное отхождение газов — переваривание углеводов кишечной микрофлорой;
- 5) парестезии, боль в костях, тетания — снижение всасывания Ca и витамина D;
- 6) мышечные судороги — избыточная потеря K и Mg;
- 7) геморрагический синдром — снижение всасывания витамина K;
- 8) глоссит, стоматит, хейлит — дефицит витамина B<sub>12</sub>, фолиевой кислоты и других витаминов группы B;

9) акродерматит — дефицит Zn.

II этап. Исключение инфекционного генеза энтеропатии.

III этап. Установление типа (фазы) нарушения пищеварения (полостное, пристеночное-мембранное):

1) при нарушении полостного пищеварения (преэнтеральные механизмы) выявить его причины: нарушение функций желудка, экскреторная недостаточность поджелудочной железы, дефицит желчи (уменьшение образования, нарушение выведения или реабсорбции в кишечнике );

2) при нарушении пристеночного пищеварения (энтеральные механизмы) можно использовать следующие приемы: сроки (возраст больного) манифестации заболевания, связь манифестации заболевания с особенностями питания ребенка, связь ухудшения стула с особенностями питания ребенка.

Прогноз при своевременной диагностике и лечении благоприятный.

Профилактика заключается в диетотерапии с исключением непереносимых продуктов.

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 13. Дифференциальный диагноз заболеваний печени у детей. Клиника, диагностика, лечение**

---

---

I этап: осмотр.

Анамнез: устанавливается наличие повреждения печени. Лабораторные методы: (АлАТ, АсАТ, ЩФ, протеинограмма, тимоловая, протромбиновый индекс, билирубин и уробилиген мочи) — предположение диагноза. Печеночный паренхиматозный клиренс крови с технецием — единственный или ранний признак болезни (гепатит, цирроз, амилоидоз).

УЗИ и скинтиграфия печени с технецием (подтверждение повреждения, разграничение очаговой и диффузной патологии, определение очаговой локализации).

II этап: постановка нозологического диагноза (лапароскопия, селективная ангиография, прицельная биопсия печени, реакция латексагглютинации на эхинококкоз).

При очаговом поражении в глубине органа — целиакография, селективная гепатография (для контрастирования артерий печени, портальных вен и сосудов селезенки).

Пункционная биопсия (при подозрении на диффузное заболевание). Определение митохондриальных антител к ткани печени.

III этап: детализация диагноза (активность процесса, стадия болезни, осложнения).

Биохимические исследования (синдром холестаза — повышение уровней холестерина и связанного билирубина, активности ЩФ; синдром цитолиза — увеличение связанного билирубина, активности трансаминаз; гепатопривный синдром — снижения уровней холестерина, альбуминов, прокоагулянтов, фибриногена; мезенхимально-воспалительный синдром — увеличение содержания  $\gamma$ -глобулинов, показателей дифиниламиновой и тимоловой проб, показателя СОЭ).

Иммунологические исследования.

Классификация гепатомегалии:

1) первичные заболевания печеночной паренхимы (гепатиты, гепатозы пигментные, циррозы печени, опухоли);

- 2) нарушения обмена веществ (жировой гепатоз, амилоидоз, гемосидероз, гликогенозы, липоидозы);
- 3) нарушения кровообращения (застой, инфаркт у взрослых);
- 4) вторичные инфильтративные процессы (острые и хронические инфекции и интоксикации, болезни крови, коллагенозы);
- 5) заболевания желчных путей (холангит, нарушения оттока желчи).

Идиопатический гемохроматоз — отложения железа в печени, коже, сердце, суставах, железах. Аутоиммунное течение гепатита, первичного билиарного ЦП — фиброзирующий альвеолит, тиреоидит, тубулоинтерстициальный нефрит, поражения суставов.

При вирусном ХГ встречаются, кроме того, гломерулонефрит, полинейропатия, легочный васкулит, гранулематоз легких, миокардит, системный васкулит.

#### **Классификация хронических гепатитов.**

1. Вирусный (В, С, D, E, F, G).
2. Аутоиммунный (вирусы Эпштейн—Барра, цитомегалии, Коксаки, простого герпеса).
3. Лекарственный (туберкулостатики, фенотиазины, ядовитые грибы, ДДТ и его аналоги).
4. Криптогенный (этиология не установлена, возможно, вирусная). Цирроз печени в детском возрасте встречается редко, но занимает значимое место среди болезней печени у детей.

Этиология: острый вирусный гепатит (В, С, D), сосудистые нарушения (синдром и болезнь Бадди-Киари), сужение v. portae — врожденное или вследствие воспаления.

Клинические проявления: увеличенная, бугристая, плотная печень с обязательно увеличенной селезенкой. Ярко выражены системные нарушения, осложнения (расширение вен пищевода, желудка, геморроидальных вен (коллатерали между v. portae и полыми венами), морфологические — массивное воспаление в портальных трактах и гексогональных дольках, узлы — регенераты, фиброзирование, дистрофия гепатоцитов в сочетании с их некрозами.

#### **Основы терапии хронических диффузных заболеваний печени.**

Один из основных механизмов разрушения печеночной клетки — избыточная активация перекисного окисления липидов (ПОЛ) и истощение системы антиоксидантной защиты.

Фармакологическая регуляция ПОЛ гепатопротекторами и антиоксидантами — наиболее важное направление лечения хронических заболеваний печени.

При вирусных ХЗП противовирусные препараты: виферон (рекомбинантный-интерферон-реферон с добавлением антиоксидантов, интерферон-интрон А); можно с предварительным коротким курсом преднизолона.

**Базисная терапия диффузных болезней печени у детей.** Базисная (безлекарственная) терапия — традиционна и назначается всем больным независимо от этиологии поражения печени. Включает охранительный режим (ограничение физических нагрузок, постельный режим в периоды обострений), адекватное лечебное питание (стол 5, при обострениях — 5а), комплекс поливитаминов.

Неспецифическая терапия должна быть максимально экономной, но достаточной. Не проводится при отсутствии активности процесса. Важно — предупреждение дисфункции ЖКТ и кишечной аутоинтоксикации (назначение ферментов, эубиотиков, слабительных). Гепатопротекторы и антиоксиданты используются только у больных детей с активностью воспалительного процесса и гиперферментемией. Препараты растительного происхождения с мембраностабилизирующим, антитоксическим и желчегонным действием (карсил, легалон, гепатофальк, ЛИВ-52, галстена, гепабене, тыквеол, хофитол, гептрал, силимар, танацихол и др.). Купирование холестаза — адсорбенты (холестирамин, билигнин, полифепам), гептрал, препараты урсодезоксихолевой кислоты (урсофальк, урсосан), гемо- и плазмасорбция. При выраженном цитолизе и нарушении белково-синтетической и дезинтоксикационной функций печени — в/в введение дезинтоксикационных средств (полиионные буферные растворы, 5%-ный раствор глюкозы), белковых препаратов (альбумин, плазма, свежегепаринизированная кровь, факторы свертывания), растворов аминокислот (альвезин, аминофузин, гепастерил, аминостерил); методы экстракорпоральной детоксикации.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 14. Лекарственная болезнь у детей

---

---

Осложнения разделяются на:

- 1) медикаментозные, которые подразделяются на истинно побочные действия лекарственных препаратов;
- 2) токсические эффекты лекарственных препаратов;
- 3) осложнения, связанные с внезапной отменой лекарственного препарата;
- 4) индивидуальная непереносимость лекарственного препарата.

Побочное действие лекарств: нежелательное действие лекарственного препарата, обусловленное его структурой и свойствами, которое он оказывает на организм наряду с основными его действиями. Токсические эффекты лекарств могут быть обусловлены: передозировкой, быстрым насыщением организма, быстрым введением средних и даже минимальных доз, недостаточной функцией организма выделения, нарушением процессов обезвреживания лекарств в организме (при первичной печеночной недостаточности).

Осложнения вследствие быстрой отмены лекарственных препаратов: синдром отмены, абстиненция, обострение тех симптомов, для которых было проведено лечение. Индивидуальная непереносимость лекарств подразделяется на необычную и извращенную реакцию. Необычная реакция организма на обычные дозы лекарств, безвредных для большинства людей. Индивидуальная непереносимость — это болезнь измененной реактивности, болезнь организма. К индивидуальной непереносимости относятся идиосинкразия, аллергическая реакция. Идиосинкразия — это генетически обусловленное, своеобразное реагирование на определенное лекарство при первом приеме. Причиной идиосинкразии является недостаточное количество или низкая активность ферментов (например, недостаток фермента глюкозо-6-фосфат ДГ в ответ на прием некоторых лекарств хинидина, СА препаратов, аспирина, пиразолонов, антибиотиков приводит к развитию гемолитической анемии).



Факторы развития лекарственной болезни следующие.

1. Бесконтрольное применение лекарственных препаратов как врачами, так и самими больными; наличие основного заболевания, изменяет реактивность организма, а измененная реактивность проявляется в неожиданных эффектах при применении лекарственных препаратов.

2. Полипрагмазия, создающая условия для поливалентной сенсibilизации; неполноценное питание при применении лекарственных препаратов может изменять реактивность организма и переносимость лекарственных препаратов.

3. Возрастное снижение участия энзимных систем в расщеплении и обезвреживании некоторых веществ (более высокая чувствительность детей к барбитуратам и салицилатам, у пожилых — к СГ).

4. Генетическая обусловленность ряда лекарственных поражений.

5. Степень и темп сенсibilизации организма отчасти зависит от путей введения лекарств (местные аппликации и ингаляции приводят к повышенной чувствительности организма; при в/в введении препаратов сенсibilизация организма меньше, чем при в/м и в/к).

Аллергические реакции — это самая частая причина непереносимости определенных лекарственных препаратов.

Под аллергией понимают измененную реактивность организма на действие данного вещества вследствие наследственной высокой чувствительности организма.

Лекарственная болезнь — это одна из наиболее значимых клинических форм аллергической реакции организма на медикаменты.

Необходимые ступени для развития лекарственной аллергии:

- 1) превращение лекарственного препарата в такую форму, которая способна взаимодействовать с белками;
- 2) превращение лекарственного препарата в такую форму, которая может реагировать с белками организма с образованием полноценного антигена;
- 3) иммунная реакция организма на этот образовавшийся комплекс, ставший чужеродным, в виде синтеза антител через образование иммуноглобулинов.

Стадии аллергических проявлений: преимунологическая — это образование полных (полноценных) аллергенов (антигенов). Иммунологическая, когда в тканях шоковых органов происходит

реакция «антиген-антитело». Реакция антиген-антитело — это специфическая реакция, которая вызывается только введением специфического аллергена.

Патохимическая реакция — в результате образования комплекса антиген-антитело высвобождаются биологически активные вещества (гистамин, гепарин, серотонин и др.), реакция неспецифична. Патофизиологическая реакция проявляется действием биологически активных веществ на различные органы и ткани.

*Классификация аллергических реакций.*

1. Реакция немедленного типа связана с наличием в крови циркулирующих антител. Эта реакция возникает через 30—60 мин после введения лекарственного препарата и после характеризуется острыми проявлениями: местным лейкоцитозом, в анализе крови — эозинофилия.

2. Реакция замедленного типа обусловлена присутствием антител в тканях и органах, сопровождается местным лимфоцитозом, возникает через 1—2 суток после приема лекарственного препарата.

*Классификация аллергических реакций по патогенетическому типу.*

1. Истинные (аллергические) реакции подразделяются на химергические (В-зависимые) и китергические (Т-зависимые):

1) химергические аллергические реакции вызываются реакцией антигена с антителами, образование которых связано с В-лимфоцитами;

2) китергические аллергические реакции с соединением аллергена сенсibilизированными лимфоцитами.

2. Ложные (псевдоаллергические, не иммунологические) реакции — не имеют иммунологической стадии в своем развитии.

*Классификация лекарственной болезни.*

1. Острые формы: анафилактический шок, бронхиальная астма, отек Квинке, вазомоторный ринит, острая гемолитическая анемия.

2. Затяжные формы: сывороточная болезнь, синдром Лайела, лекарственные васкулиты и др.

3. Легкая (зуд, отек Квинке, крапивница), при которой симптомы исчезают через 3 дня после применения антигистаминных препаратов; средней тяжести (крапивница, экзематозный дерматит, многоформная эритема, лихорадка до 39 °С, поли- или моно-

артрит, токсико-аллергический миокардит). Симптомы исчезают через 4—5 дней, но требуют назначения ГК в средних дозах 20—40 мг.

4. Тяжелая форма (анафилактический шок, эксфолиативный дерматит, синдром Лайела), поражение внутренних органов (миокардит с расстройствами ритма, нефротический синдром). Все симптомы исчезают через 7—10 дней сочетанного назначения ГК, иммуномодуляторов и антигистаминных препаратов.

Диагностика лекарственной болезни: тщательно собранный аллергологический анамнез. Следует учитывать, что многие пациенты не принимают за лекарства те препараты, которые они используют ежедневно (седативные, слабительные, анальгетики, глазные капли, капли в нос).

Сущность элиминационных проб состоит в отмене абсолютно всех лекарственных препаратов.

Кожные аллергические пробы (в/к, скарификационные, аппликационные) дают резко положительную реакцию с определенными лекарственными аллергенами.

Провокационные пробы (назальные, ингаляционные, конъюнктивальные). Базофильный тест. Реакция гемагглютинации заключается в агглютинации сывороткой больного эритроцитов, нагруженных аллергеном. РБТЛ (реакция бласттрансформации лимфоцитов) используется для диагностики аллергической реакции замедленного типа. Лимфоциты больного смешивают с возможным аллергеном. После многодневной инкубации оценивают степень трансформации лимфоцитов по критериям морфологии или по синтезу ДНК или РНК с использованием изотопной метки Лайела и др.

Лечение лекарственной болезни: режим постельный; диета не раздражающая, с достаточным введением жидкости; отмена приема всех медикаментов; десенсибилизирующая терапия (хлористый кальций, антигистаминные средства, кальций, глюкокортикоиды); специфическая гипосенсибилизация малоэффективна; не проводится при панцитопении; симптоматическая терапия.

*Лечение анафилактического шока.*

1. П/к ввести 0,5—1 мл 0,1%-ного раствора адреналина.
2. Предупреждение аспирации рвотных масс.
3. В/в ввести 10,0 мл 10%-ного раствора хлористого Са или в/к 10,0 мл 10%-ного раствора глюконата Са.

4. В/в струйно, потом капельно 300—500 мл 5%-ного раствора глюкозы или физраствора + 0,5—1 мл 0,1%-ного раствора адреналина или 1,0 мл 1%-ного раствора мезатона с ГК.

5. При бронхоспазме — 10 мл 2,4%-ного раствора эуфиллина, новокаиновая блокада.

6. При отеке гортани — трахеостомия, увлажненный кислород.

7. Антигистаминные средства (супрастин 2%-ный — 2,0, тавегил 0,1%-ный — 1,0, димедрол 1%-ный — 1,0).

8. Сердечные гликозиды.

9. При анафилактическом шоке пенициллиновой этиологии — до 1 млн. ЕД пенициллиназы, повторно — через 6—8 ч.

10. Реанимация (искусственная вентиляция легких, закрытый массаж сердца при прекращении дыхательной и сердечной деятельности).

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 15. Гельминтозы у детей. Клиника, диагностика, лечение, профилактика**

---

---

Гельминтозы — заболевания, развивающиеся при локализации в организме паразитических червей-гельминтов и их личинок.

Классификация гельминтозов:

- 1) по биологическому принципу: нематодозы (круглые черви), цестодозы (ленточные), трематодозы (сосальщики);
- 2) по эпидемиологическому: геогельминтозы, биогельминтозы, бонтактные.

### ***1. Аскаридоз***

Возбудитель — аскарида, паразитирующая во взрослой стадии в тонком кишечнике. Продолжительность жизни аскарид — около года. В стадии миграции (первые 6—8 недель после заражения) личинки аскарид оказывают механическое и сенсibiliзирующее действие, вызывая эозинофильные инфильтраты в тканях разных органов и порождая кровоизлияния. В кишечной фазе (через 8 недель после поражения) взрослые аскариды вызывают токсико-аллергические и нервно-рефлекторные реакции организма, разнообразные местные механические воздействия.

**Клиника.** Миграционная фаза часто протекает под маской ОРЗ, бронхита (недомогание, сухой кашель или скудная мокрота, субфебрильная температура, сухие и влажные хрипы в легких). Возможны крапивница, везикулезная сыпь на кистях и стопах, могут возникать летучие инфильтраты в легких.

В кишечной фазе различают желудочно-кишечную форму, проявляющуюся слюнотечением, тошнотой, снижением аппетита, схваткообразными болями вокруг пупка, иногда расстройством стула и желудочной секреции; гипотоническую форму, проявляющуюся снижением артериального давления, слабостью; неврологическую форму, проявляющуюся головокружением, головной болью, утомляемостью, нарушением сна, вегетативно-сосудистыми расстройствами.

**Осложнения.** Аскаридозная непроходимость кишечника, аскаридозный аппендицит; перфоративный перитонит; аскаридоз печени с возникновением желтухи, поддиафрагмального абсцесса; аскаридоз поджелудочной железы с клиническими проявлениями острого панкреатита, заполнение аскарид в дыхательные пути с развитием асфиксии.

**Диагноз.** На основании лабораторных данных основывается на обнаружении личинок нематод в мокроте, антител в крови, поздней кишечной фазы яиц аскарид в фекалиях.

**Лечение.** Для изгнания молодых особей и взрослых аскарид используют пиперазин, левамизол, комбантрин. Пиперазин назначают после еды 2 раза в день, промежуток между приемом препарата — 2—3 ч, в течение 2-х дней, рекомендуемая доза 1,5—2 г на прием (3—4 г/сут). Эффективность повышается при приеме пиперазина после ужина перед сном. Декарис (левамизол) назначают после еды в дозе 150 мг один раз, пирантел назначается однократно после приема пищи из расчета 10 мг/кг массы тела.

Лечение кислородом проводят натошак или через 3—4 ч после еды, желательно утром, 2—3 дня подряд.

**Прогноз и профилактика.** Прогноз при отсутствии осложнений, которые требуют хирургического лечения, благоприятный.

Профилактика: массовое обследование населения и лечение всех лиц, инвазированных аскаридозом. Охрана почвы огородов, садов, ягодников от загрязнения фекалиями. Тщательное промывание и обваривание кипятком овощей, фруктов. Меры личной гигиены.

## **2. Альвеококкоз**

**Этиология и патогенез.** Возбудителем является личиночная стадия альвеококка. Заражение человека происходит после попадания онкосфер в ротовую полость через соприкосновение с загрязненными шкурками песцов, собак, лисиц, через воду непроточных водоемов при употреблении в пищу лесных ягод, собранных в эпидемической местности. Личинки скапливаются обычно в печени, инфильтрируют и прорастают в ткани, нарушая кровоснабжение органов, вызывают дегенерацию и атрофию тканей.

**Клиника.** Длительное время остается бессимптомным, но отмечается прогрессирующее увеличение печени, появляется тяжесть

и давление в правом подреберье, появляется тупая ноющая боль. Через несколько лет можно пропальпировать бугристую и очень плотную печень. Может развиваться желтуха, иногда увеличивается селезенка. При распаде узлов повышается температура тела, наблюдается погливость.

**Диагноз.** На основании лабораторных данных лейкоцитоз, эозинофилия, повышение СОЭ, гиперпротеинемия, гипергаммаглобулинемия. Используют серологические реакции с альвеококковым антигеном. С целью уточнения локализации процесса используют рентгенологическое и ультразвуковое исследование, сканирование печени, компьютерную томографию. Пробная пункция запрещается из-за опасности обсеменения других органов. Дифференцируют от опухолей, эхинококкоза и цирроза печени.

**Лечение.** Лечение хирургическое и симптоматическое.

### **3. Анкилостомидозы (анкилостомоз и некатороз)**

**Этиология, патогенез.** Возбудители — анкилостома и некатор, паразитируют в тонком кишечнике человека, чаще — в двенадцатиперстной кишке. Заражение происходит при проникновении личинок через кожу или при проглатывании личинок с загрязненными фруктами, овощами, водой. Личинки мигрируют по большому и малому кругу кровообращения около 7—10 дней. В тонком кишечнике превращаются в половозрелые особи и спустя 4—6 недель начинают откладывать яйца. Продолжительность жизни анкилостомид составляет от нескольких месяцев до 20 лет. В период миграции могут вызывать токсико-аллергические реакции. Взрослыми гельминтами являются гематофаги. При фиксации к слизистой оболочке кишечника травмируют слизистую и ткани, что приводит к образованию геморрагии, вызывают кровотечения, способствуют развитию анемии, поддерживают на определенном уровне состояние аллергии, дискинезию желудочно-кишечного тракта и диспепсию.

**Клиника.** Кожный зуд и жжение, астмоидные явления, лихорадка, в анализе крови эозинофилия. В поздней стадии появляется тошнота, слюнотечение, боль в животе, рвота, нарушение функции кишечника (запор или понос), вздутие живота.

**Диагноз** подтверждается обнаружением яиц в кале, а иногда в дуоденальном содержимом.

**Лечение.** Дегельминтизацию проводят комбантрином или левамизолом. При выраженной анемии (гемоглобин ниже 67 г/л) назначают препараты железа, трансфузии эритроцитной массы.

**Прогноз и профилактика.** Прогноз в большинстве случаев благоприятный.

**Профилактика:** в очагах анкилостомидозов нельзя ходить босиком, лежать на земле без подстилки. Необходимо тщательно мыть и обваривать кипятком фрукты, ягоды, овощи перед их употреблением, нельзя пить некипяченую воду.

#### **4. Дифиллоботриоз**

**Этиология, патогенез.** Возбудитель — лентец широкий. Продолжительность его жизнедеятельности составляет десятки лет. Заражение человека дифиллоботриозом происходит при употреблении в пищу свежей или слабосоленой икры и сырой рыбы (щука, окунь, омуль и др.). Лентец прикрепляется к слизистой оболочке кишки своими ботриями и травмирует ее. Большое скопление паразитов может закупорить просвет кишечника. Продукты обмена гельминта сенсibiliзируют в организме.

**Клиника.** Характерны тошнота, слабость, головокружение, боль в животе, неустойчивый стул, выделение при дефекации обрывков стробилы.

**Диагноз** подтверждается обнаружением яиц лентеца и обрывков стробилы в фекалиях.

**Лечение.** При выраженной анемии до дегельминтизации назначают витамин В по 300—500 мкг в/м 2—3 раза в 7 дней в течение месяца, гемостимулин, препараты содержащие железо, гематоген. Для дегельминтизации назначают фенасал, экстракт мужского папоротника, а также отвар из семян тыквы.

**Прогноз и профилактика.** Прогноз при отсутствии осложнений благоприятный.

Нельзя использовать в пищу сырую, плохо проваренную или недостаточно провяленную и просоленную рыбу, а также «живую» щуку икру.

#### **5. Описсторхоз**

**Этиология, патогенез.** Возбудитель — двуустка кошачья, паразитирует в желчных протоках печени, поджелудочной железы,



желчном пузыре у человека, может также паразитировать у собак и кошек. В организме человека паразит может жить около 20—40 лет. Заражение человека происходит при использовании в пищу сырой (мороженой), слабосоленой и недостаточно прожаренной рыбы карповых пород (язь, чебак, елец и др.). Описторхисы травмируют слизистые оболочки панкреатических и желчных протоков, что создает препятствие оттоку желчи и способствует возникновению кистозных расширений и новообразований печени. Оказывают токсическое и нервно-рефлекторное воздействие.

**Клиника.** Инкубационный период около 2-х недель. В раннем периоде могут быть повышение температуры, боль в мышцах и суставах, расстройства желудочно-кишечного тракта в виде рвоты и поноса, болезненность и увеличение печени при пальпации, реж — селезенки, в анализе крови лейкоцитоз и высокая эозинофилия, аллергические высыпания на коже. При развитии хронической стадии у больного появляются жалобы на боль в подложечной области, правом подреберье, приступы боли по типу желчно-пузырной колики. Может появляться головокружение и развитие других диспепсических расстройств. Выявляется резистентность мышц в правом подреберье, увеличение печени, иногда появляется иктеричность склер, увеличение желчного пузыря, симптомы поражения поджелудочной железы. Наиболее часто при описторхозе развиваются явления холецистита, дискинезии желчных путей, хронического панкреатита и гепатита, редко — симптомы гастродуоденита, энтероколита. Описторхоз может протекать бессимптомно.

**Диагноз** ставится при обнаружении в кале и дуоденальном содержимом яиц гельминтов.

**Лечение.** Дегельминтизацию проводят мебендазолом (вермокс).

**Профилактика:** обязательно необходимо разъяснять населению опасность употребления в пищу сырой, талой и мороженой (строганина), слабо просоленной и недостаточно прожаренной рыбы.

## **6. Тениоз**

**Этиология.** Возбудитель — цепень свиной, может паразитировать у человека в половозрелой стадии, в личиночной стадии, вызывает заболевание цистицеркоз. Взрослый гельминт паразитирует

в тонком кишечнике в течение многих лет. Заражение тениозом человека происходит при употреблении в пищу сырого или полусырого мяса, содержащего финны.

**Диагноз** ставят на основании повторного исследования кала на обнаружение члеников гельминтов с перианальных складок путем соскоба на яйца цепня.

**Лечение.** Вермокс. Иногда используют эфирный экстракт мужского папоротника и семена тыквы.

**Профилактика.** Нельзя употреблять в пищу непроваренную и непрожаренную свинину.

## **7. Трихоцефалез**

**Этиология, патогенез.** Возбудитель — власоглав, паразитирует в толстом кишечнике человека. Продолжительность жизни паразита власоглава — около 5 лет. Власоглав травмирует слизистую оболочку кишечника и является гематофагом, что способствует инкуляции микрофлоры, власоглав вызывает рефлекторные реакции в других органах брюшной полости. Продукты их обмена сенсбилизируют в организме.

**Клиника.** Больного беспокоят слюнотечение, понижение (реже — повышение) аппетита, появляется боль в правой половине живота и эпигастральной области, тошнота, запор или понос, иногда отмечаются головная боль, беспокойный сон, головокружение, раздражительность, в анализе крови появляется умеренная гипохромная анемия и небольшой лейкоцитоз. При слабой интенсивности инвазии власоглавами клинически не проявляется.

**Диагноз** ставят при выявлении в кале яиц власоглава.

**Лечение.** Назначают противогельминтную терапию (мебендазол и другие препараты). Предварительно больному ставят очистительную клизму.

**Прогноз.** Прогноз благоприятный.

## **8. Фасциолез**

**Этиология и патогенез.** Возбудитель фасциолеза — печеночная и гигантские двуустки. Основным источником заражения человека являются различные сельскохозяйственные животные. Заражение людей часто происходит в теплое время года при проглатывании личинок фасциол с водой, щавелем и любой другой зеленью.

Продолжительность жизни гельминтов в организме человека составляет около 10 лет. Особое значение имеет травматизация и токсико-аллергические повреждения гепатобилиарной системы. Но возможен занос фасциол и в другие ткани и органы.

**Клиника.** Заболевание определяется по анализу крови эозинофилией, аллергическими проявлениями, расстройствами функции печени и желчного пузыря, которые напоминают симптомы описторхоза (желтуха, приступы желчепузырной колики наблюдаются чаще).

**Диагноз** ранней стадии фасциолеза затруднен из-за того, что яйца гельминтов выделяются только спустя 3—4 месяца после заражения. Можно использовать иммунологические методы. В поздней стадии диагноз устанавливается на основании обнаружения яиц фасциол в дуоденальном содержимом и кале.

**Лечение.** Назначают антигельминтные препараты, также после дегельминтизации необходимо назначать желчегонные препараты в течение 1—2 месяцев. Проводится длительная диспансеризация больных.

**Прогноз и профилактика.** Прогноз при лечении благоприятный.

Профилактика заключается в том, что необходимо запрещать употребление воды из стоячих водоемов, рекомендовать тщательное мытье и обваривание кипятком зелени.

## **9. Эхинококкоз**

**Этиология.** Возбудитель гидатозного эхинококкоза — личиночная стадия мелкой цестоды, имеющей сколекс с 4 присосками и крючьями и 3—4 проглотида, наполненных яйцами. Личинка — это однокамерный пузырь, стенка которого состоит из двух слоев клеток, наружного и внутреннего, которые образуют мелкие пристеночные выпячивания. Полость пузыря заполнена жидкостью. Яйца эхинококка высокоустойчивые во внешней среде, выдерживают высушивание и воздействие низких температур.

**Эпидемиология.** Имеет широкое распространение во всем мире, заражение населения очень широко, чаще болеют пастухи, охотники и лица, имеющие постоянный контакт с окончательными хозяевами эхинококка. Резервуар и источник инвазии: окончательными хозяевами являются плотоядные животные, домашние животные (собака, лисица, волк), у которых в кишечнике паразитирует зрелый червь; его членики, содержащие яйца, выделяются

с калом во внешнюю среду. Промежуточными хозяевами являются травоядные и всеядные животные (овцы, козы, свиньи, лошади, грызуны).

Механизм передачи инвазии: фекально-оральный (в результате заглатывания инвазионных яиц эхинококка при контакте с собаками, овцами, на шерсти которых могут быть яйца гельминта), путь передачи — пищевой, водный, бытовой.

**Патогенез.** При заглатывании человеком яиц эхинококка в желудке и кишечнике они высвобождаются из онкосферы, через кишечную стенку проникают в кровь, потом в печень, где формируется личиночная стадия эхинококкоза. Растущий пузырь сдавливает окружающие ткани, легкого, бронхов, сосудов и вовлекает в патологический процесс плевру с появлением симптомов объемного образования. Гибель паразита приводит к присоединению бактериальной инфекции и образованию абсцесса легкого.

**Клиника.** Боли в грудной клетке разного характера, кашель сухой, затем с гнойной мокротой, кровохарканье, одышка. Если пузырь прорывается в бронх, появляется сильный кашель, цианоз, удушье, в мокроте может обнаруживаться содержимое пузыря. При нагноении эхинококковых пузырей развивается абсцесс легкого. При эхинококкозе печени больные теряют аппетит, появляется слабость, похудание, головные боли, снижение работоспособности, чувство тяжести в эпигастрии. Боль в правом подреберье, увеличение печени, уплотнение и болезненность при пальпации, тошнота, рвота, расстройство стула. В редких случаях субэпителиальность кожи и появление желтухи.

**Диагностика.** На основании клинико-лабораторных данных с использованием серологических реакций (РСК, РНГА, реакция латекс агглютинации с антигеном из жидкости эхинококковых пузырей), дополнительных методов исследования, рентгенологическое исследование органов грудной клетки, компьютерная томография легких, УЗИ легких.

**Лечение.** Обычно хирургическим путем.

**Профилактика.** Предупреждение заражения животных и человека, соблюдение правил личной гигиены, периодическое гельминтологическое обследование собак и своевременная дегельминтизация зараженных животных и человека. Особое значение имеет информация медицинских и ветеринарных учреждений.

## ***10. Энтеробиоз***

**Этиология.** Возбудитель — острица-самка длиной 9—12 см, самцы — 3—4 см. Самцы после оплодотворения погибают, самки

выходят из анального отверстия и начинают откладывать яйца на перианальной области и промежности. Заражение происходит в результате заглатывания инвазионных яиц. Возможна аутоинвазия. В верхнем отделе тонкой кишки инвазионные личинки покидают яйцевые оболочки и в толстой кишке достигают половой зрелости. Острицы присасываются к слизистой кишечника и проникают до мышечного слоя, вырабатывая токсины.

**Клиника.** При незначительной инвазии жалобы могут отсутствовать. Появляется зуд вокруг ануса, расчесы, инфицирование, учащенный стул с патологическими примесями, симптомы интоксикации, у девочек вульвовагиниты.

**Диагностика.** На основании обнаружения яиц остриц в кале или с помощью соскоба на яйца остриц. В крови — эозинофилия.

**Лечение.** Мебендазол (вермокс) от 2 до 10 лет по 25—50 мг/кг однократно, пирантел (комбантрин) — 10 мг/кг однократно после завтрака, разжевать, пиперазин до 1 года 0,2 X 2 раза 5 дней; 2—3 года — 0,3; 4—5 лет — 0,5; 6—8 лет — 0,5; 9—12 лет — 1,0; 13—15 лет — 1,5.

**Профилактика.** Соблюдение личной гигиены.

---

---

## ЛЕКЦИЯ № 16. Ревматизм у детей и подростков. Клиника, диагностика, лечение

---

---

Ревматизм — это системное воспалительное заболевание соединительной ткани с характерным поражением сердца.

**Этиология, патогенез.** Основной этиологический фактор при острых формах заболевания —  $\beta$ -гемолитический стрептококк группы А. У пациентов с затяжными и непрерывно рецидивирующими формами ревмокардита установить связь заболевания со стрептококком часто не удается. В развитии ревматизма особое значение придают иммунным нарушениям.

Предполагают, что сенсибилизирующие агенты в организме (стрептококк, вирусы, неспецифические антигены и т. д.) могут приводить на первых этапах к развитию иммунных воспалений в сердце, а затем к нарушению антигенных свойств его компонентов с преобразованием их в аутоантигены и развитием аутоиммунного процесса. Особую роль в развитии ревматизма играет генетическое предрасположение.

**Классификация.** Необходимо выявлять прежде неактивную или активную фазу заболевания.

Активность может быть минимальной (I степени), средней (II степени) и максимальной (III степени). Для определения степени активности используются выраженность клинических проявлений, а также изменения лабораторных показателей.

Классификация по локализации активности ревматического процесса (кардит, артрит, хорея и т. д.), состоянию кровообращения и течению заболевания.

Выделяют острое течение ревматизма, подострое течение, затяжное течение, непрерывно рецидивирующее течение и латентное течение заболевания. Выделение латентного течения оправдано только для ретроспективных характеристик ревматизма: латентное формирование порока сердца и т. д.

**Клиника.** Наиболее часто заболевание развивается через 1—3 недели после перенесенной ангины, иногда — другой инфекции. При рецидивах этот срок может быть меньшим. Рецидивы болез-

ни часто развиваются после любых интеркуррентных заболеваний, оперативных вмешательств, физических перегрузок. Проявлением ревматизма является сочетание острого мигрирующего и обратимого полностью полиартрита крупных суставов с умеренно выраженным кардитом. Начало заболевания острое, бурное, редко подострое. Полиартрит развивается быстро, сопровождается ремицирующей лихорадкой до 38—40 °С с суточными колебаниями в 1—2 °С, сильным потоотделением, но чаще без озноба.

Первым симптомом ревматического полиартрита является острая боль в суставах, нарастающая и усиливающаяся при малейших пассивных и активных движениях. К боли присоединяется отечность мягких тканей в области суставов и одновременно появляется выпот в суставной полости. Кожные покровы над пораженным суставом горячие, при пальпации сустава резкая болезненность, объем движений ограничен из-за боли.

Характерным признаком является симметричное поражение крупных суставов — чаще коленных, лучезапястных, голеностопных, локтевых. Типична «летучесть» воспалительных изменений, проявляющаяся в быстром и обратном развитии артритических проявлений в одних суставах и таком же быстром нарастании в других суставах. Все суставные изменения исчезают бесследно даже без лечения, они держатся не более 2—4-х недель.

Ревматический миокардит, если отсутствует сопутствующий порок, протекает нетяжело, с жалобами на легкие боли или неприятные, неясные ощущения в области сердца, незначительную одышку при нагрузках, редко — жалобами на перебои в работе сердца, сердцебиение. При перкуссии сердце нормальных размеров или умеренно увеличено влево, при аускультации и на ФКГ характерна удовлетворительная звучность тонов, небольшое приглушение 1 тона, иногда регистрируется 3 тон, редко — 4 тон, мягкий мышечный систолический шум на верхушке сердца и проекции митрального клапана. Артериальное давление нормального уровня или умеренно снижено. На ЭКГ — уплощение, уширение и зазубренность зубца Р и комплекса QRS, редко может быть удлинение интервала PQ более 0,2 с, у некоторых больных регистрируется небольшое смещение интервала S—T книзу от изоэлектрической линии и изменение зубца Т, становится низкий, отрицательный, реже двухфазный (прежде всего в отведениях V<sub>1</sub>—V<sub>3</sub>). Редко появляются экстрасистолы, атриовентрикулярная блокада 2—3-й степени, внутрисердечная блокада, узловый ритм.

Диффузный ревматический миокардит проявляется значительным воспалением миокарда с его выраженным отеком и, следовательно, нарушением функции. С начала заболевания больного беспокоит выраженная одышка, которая заставляет принимать положение ортопноэ, появляется постоянная боль в сердечной области, учащенное сердцебиение. Характерны «бледный цианоз», набухание шейных вен. Сердце диффузно расширено, слабый верхушечный толчок. Тоны резко приглушены, очень часто выслушивается четкий III тон (протодиастолический ритм галоп) и отчетливый, но значительно мягкий систолический шум. Пульс учащается, слабого наполнения. Артериальное давление понижено. Венозное давление быстро повышается, но в сочетании с коллапсом также снижается. На ЭКГ регистрируется снижение вольтажа всех зубцов, уплощение зубца Т, изменение интервала S—T, атриовентрикулярная блокада. Исходом ревматического миокардита при отсутствии адекватного лечения может быть миокардический кардиосклероз, который часто характеризует степень распространенности миокардита. При очаговом кардиосклерозе не нарушаются функции миокарда. Диффузному миокардитическому кардиосклерозу присущи признаки снижения сократительной функции миокарда, что проявляется ослаблением верхушечного толчка, приглушением тонов (особенно I), систолическим шумом. Ревматический эндокардит, являющийся причиной развития ревматических пороков сердца, очень мало проявляется клиническими симптомами.

Существенным симптомом служит при аускультации четкий систолический шум при достаточной звучности тонов и отсутствии признаков выраженного поражения миокарда. В отличие от шума, связанного с миокардитом, эндокардитический шум бывает грубым, но иногда может иметь музыкальный оттенок. Звучность эндокардитического шума увеличивается при перемене позы больного или после нагрузки.

Достоверными признаками эндокардита являются изменчивость уже имеющихся шумов и особенно возникновение новых при неменяющихся границах сердца. Легко и быстро исчезают диастолические шумы, выслушиваются иногда в самом начале ревматической атаки на проекции митрального клапана, а также на сосудах, отчасти также могут быть связаны с эндокардитом. Глубокий эндокардит створок или аортального клапана у некоторых больных имеет отражение на эхокардиограмме: утолщение



створок, их «лохматость», множественные экосигналы от них. Перикардит в клинике ревматизма встречается редко.

Сухой перикардит клинически проявляется постоянными болевыми ощущениями в области сердца и шумом трения перикарда, который чаще выслушивается вдоль левого края грудины. Интенсивность шума при аускультации различна, часто он определяется в обеих фазах сердечного цикла. На ЭКГ выявляется смещение интервала S—T вверх во всех отведениях в самом начале заболевания. При дальнейшем развитии эти интервалы возвращаются к изоэлектрической линии, также одновременно образуются двухфазные или отрицательные зубцы T. Сухой перикардит сам не способен вызывать увеличения сердца.

Экссудативный перикардит является дальнейшей стадией развития сухого перикардита. Основным первым клиническим признаком появления выпота становится исчезновение болей в связи с разъединением воспалительных листков перикарда, накапливающимся экссудатом.

Клинические проявления в виде одышки, которая усиливается, когда больной ложится. Область сердца при большом количестве экссудата взбухает, межреберья сглажены, верхушечный толчок не пальпируется. Сердце значительно увеличено и принимает форму трапеции или круглого графита. Пульсация контуров при рентгеноскопии малая. При аускультации тоны и шумы глухие (так как имеется выпот). Пульс частый, малого наполнения; артериальное давление понижено. Венозное давление всегда повышено, появляется набухание шейных и периферических вен. Электрокардиограмма такая же, как при сухом перикардите, добавочным симптомом может быть заметное снижение вольтажа комплекса QRS. Особенное диагностическое значение имеет эхокардиография, которая устанавливает наличие жидкости в сердечной сумке. При поражении кожных покровов практически характерна кольцевая эритема, представляющая собой розовые кольцевидные элементы, которые никогда не зудят и располагаются преимущественно на кожных покровах внутренней поверхности рук и ног, а также живота, шеи, туловища. Она обнаруживается только у 1—2% больных. «Ревматические узелки», описываемые в старых руководствах, сейчас практически не встречаются. Также не характерны узловатая эритема, геморрагии, крапивница. При поражении почек выявляются слабо выраженные протеинурия и гематурия (вследствие генерализованного васкулита и поражения

почечных клубочков и канальцев). Поражения нервной системы и органов чувств. Малая хорея, наиболее типичная «нервная форма» ревматизма, наблюдается преимущественно у детей, особенно у девочек. Малая хорея характеризуется сочетанием эмоциональной лабильности с мышечной гипотонией и насильственными движениями туловища, мимической мускулатуры и конечностей. Малая хорея протекает с рецидивами, однако уже к 17—18 годам практически всегда заканчивается. Особенностью этой формы может быть сравнительно небольшое поражение сердца, а также незначительные выраженные лабораторные показатели активности ревматизма.

Диагностика: на основании анамнеза, клинических и данных лабораторных исследований. В анализе крови нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, тромбоцитоз, нарастание СОЭ до 40—60 мм/ч. Характерно нарастание титров противострептококковых антител: антистрептогиапуронидазы и антистрептокиназы более 1 : 300, антистрептолизина более 1 : 250. Высота титров противострептококковых антител и их динамика не показывает степень активности ревматизма. В биохимическом исследовании повышение уровня фибриногена плазмы выше 4 г/л, глобулинов выше 10%,  $\gamma$ -глобулинов — выше 20%, серомукоида — выше 0,16 г/л, появление в анализе крови С-реактивного белка. Во многих случаях биохимические показатели активности параллельны величине СОЭ. Выделяют большие диагностические критерии ревматизма: полиартрит, кардит, кольцевая эритема, хорея, ревматические узелки. Выделяют малые диагностические критерии ревматизма: лихорадка, артралгии, перенесенный в прошлом ревматизм, наличие ревматического порока сердца, повышенная СОЭ, положительная реакция на С-реактивный белок, удлинение интервала Р—Q на ЭКГ.

Диагноз можно считать достоверным, если у больного имеются два больших критерия диагностики и один малый критерий диагностики или один большой и два малых критерия диагностики, но только в том случае, если одновременно существуют оба из следующих доказательств, можно судить о предшествующей стрептококковой инфекции: недавно перенесенная скарлатина (которая является бесспорным стрептококковым заболеванием); высеивание стрептококка группы А со слизистой оболочки глотки; повышение титра антистрептолизина О или других стрептококковых антител.

**Лечение.** Соблюдать постельный режим на 3 недели и более. В диете показано ограничение поваренной соли, углеводов, достаточное введение белков и витаминов. Исключение продуктов, вызывающих аллергизацию. Антибактериальная терапия бензилпенициллина, натриевая соль применяется 2 недели, затем препараты пролонгированного действия — бициллин-5, при непереносимости пенициллинов — замена цефалоспоридами, макролидами. Назначают витаминотерапию, препараты калия. Патогенетическая терапия: глюкокортикоиды, преднизолон. Нестероидные противовоспалительные препараты (индометацин, вольтарен). Препараты аминохинолина (резохин, делагил) — при вялом, затяжном и хроническом течении. Иммунодепрессанты применяют редко. Проводится симптоматическая терапия сердечной недостаточности. При показаниях назначают мочегонную терапию. На проявление малой хореи антиревматические препараты практически не влияют. В этих случаях к проводимой терапии рекомендуется присоединить люминал или другие психотропные средства типа аминазина или седуксена. Большое значение для ведения больных с малой хореей имеет спокойная обстановка, позитивное отношение окружающих, внушение пациенту уверенности в полном выздоровлении. В необходимых случаях требуется принять меры, предупреждающие самоповреждение больного вследствие насильственных движений.

Лечение в стационаре — 1,5—2 месяца, затем лечение в местном санатории 2—3 месяца, где проводится лечение хронических очагов инфекции и диспансерное наблюдение у участкового педиатра и кардиоревматолога.

Профилактика: первичное правильное лечение стрептококковой инфекции, санация очагов хронической инфекции, рациональное питание. Вторичная профилактика включает в себя проведение бициллино-медикаментозной профилактики всем больным независимо от возраста и наличия или отсутствия порока сердца, перенесшим достоверный ревматический процесс. Прогноз — благоприятный.

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 17. Бронхообструктивный синдром. Клиника, диагностика, лечение. Дыхательная недостаточность. Клиника, диагностика, лечение**

---

---

Бронхообструктивный синдром — клинический симптомокомплекс, наблюдаемый у больных с генерализованным нарушением проходимости бронхиальных путей, ведущее проявление его — экспираторная одышка, приступы удушья. Заболевания, сопровождающиеся обструкцией дыхательных путей.

*Основные причины обструкции дыхательных путей у детей.*

1. Обструкции верхних дыхательных путей:

1) приобретенные:

- а) аллергические риниты;
- б) полипы носа;
- в) гипертрофия миндалин;
- г) воспаление надгортанника;
- д) вирусный ларинготрахеит;
- е) ларингоспазм (при спазмофилии);
- ж) инородное тело;
- з) врожденный стридор;
- и) западение языка при бессознательном состоянии;
- к) механическое сдавление трахеи и бронхов;

2) врожденные:

- а) тимомегалия;
- б) увеличение лимфоузлов;
- в) опухоль.

2. Обструкция крупных внутригрудных дыхательных путей:

- 1) сужение просвета (аномалия развития, опухоль, рубец, инородное тело);
- 2) сдавление извне (опухоль, аномальный сосуд);
- 3) избыточное спадение вследствие слабости хрящевых колец и (или) мембранозной части (трахеомалиция).

III. Обструкции нижних дыхательных путей:

- 1) вирусный бронхиолит;

- 2) бронхиальная астма;
- 3) аспирация рвотных масс;
- 4) инородные тела;
- 5) муковисцидоз;
- 6)  $\alpha_1$ -антитрипсиновая недостаточность.

*Механизмы нарушений при обструктивном синдроме.*

1. Обратимые:

- 1) воспалительный отек и инфильтрация слизистой и подслизистый отек;
- 2) нарушение мукоцилиарного транспорта, obturация просвета бронхов вязким секретом;
- 3) бронхоспазм.

2. Необратимые:

- 1) фибропластические изменения стенок бронхов.
- 2) стеноз, деформация и облитерация просвета бронхов.
- 3) экспираторный коллапс бронхов, наличие эмфиземы легких.

*Защитные механизмы дыхательного аппарата.*

1. Механический.
2. Биохимический.
3. Иммунологический.

*Механическая защитная система дыхательного аппарата:*

- 1) аэродинамический механизм;
- 2) мукоцилиарный эскалаторный механизм;
- 3) кинетическая энергия выдыхаемого воздуха;
- 4) кашлевой толчок, биохимическая защитная система дыхательного аппарата;
- 5) бронхиальный секрет дыхательного аппарата (сиаломуцины, фукумуцины, глюкозаминогликаны и т. п.);
- 6) фосфолипиды клеточных мембран бронхов, альвеол, сурфактант;
- 7) БАВ (серотонин, гистамин и др.).

*Иммунологическая защитная система дыхательного аппарата.*

1. Специфические:
  - 1) секреторные IgA;
  - 2) плазменные IgM, G, E.
2. Неспецифические:
  - 1) альвеолярные макрофаги;
  - 2) лизоцим;
  - 3) калликреин;

- 4) лактоферрин;
- 5) интерферон;
- 6) b-лизин.

### ***1. Острый бронхит***

Острые бронхиты — частые заболевания: на 1000 детей первых лет жизни приходится 200—250 случаев.

**Этиология.** Подавляющее большинство бронхитов — вирусные заболевания. Респираторно-синцитиальный вирус — 50%, вирусы парагриппа — 21%, микоплазма пневмонии — 8,3%, цитомегаловирус — 6,3%, риновирусы — 4,2%, коронавирусы — 4,1%, эховирусы I серотипы — 2%, вирус гриппа А — 2%, аденовирусы — 2%. Бактериальные агенты относятся к числу редких или не играющих никакой роли факторов в этиологии бронхитов. Бактериальная флора чаще обнаруживается у «несвистящих», чем у «свистящих».

**Клиника.** Клинические симптомы бронхиальной обструкции на фоне ОРВИ у детей раннего возраста:

- 1) острое начало заболевания;
- 2) свистящее дыхание;
- 3) переменность сухих и влажных хрипов;
- 4) вздутие грудной клетки;
- 5) одышка (достигает 60—80 в 1 мин);
- 6) втяжение яремной ямки и межреберных промежутков (гипоксемия);
- 7) невысокая температура тела.

Кроме основных симптомов, могут встречаться:

- 1) ринит;
- 2) частый мучительный кашель;
- 3) раздувание крыльев носа (гипоксемия);
- 4) отказ от груди;
- 5) потеря аппетита;
- 6) наличие мелких крепитирующих хрипов, чаще диффузных;
- 7) расстройство стула;
- 8) плохой сон;
- 9) цианоз (гипоксемия);
- 10) апноэ (гипоксемия).

**Лабораторные данные.** Анализ крови: красная кровь — без особенностей, ускоренная СОЭ, лейкоцитоз. Рентгенологические

данные характеризуются повышением прозрачности легочных полей, увеличением переднезаднего диаметра грудной клетки за счет переполнения легких воздухом, эмфиземы, высоким стоянием купола диафрагмы, прикорневой инфильтрацией. Почти у 1/3 больных видны рассеянные участки уплотнений, которые можно объяснить развитием ателектазов в ответ на обструкцию. Примерно в 44% случаев рентгенологическая картина остается нормальной. Посев отделяемого из носа и трахеи — обычная флора.

Вирусологическое исследование — методом иммунофлюоресценции, повышение титра АТ в крови.

## **2. Дыхательная недостаточность**

Дыхательная (вентиляционно-легочная) недостаточность характеризуется такими нарушениями, при которых легочный газообмен ухудшен или совершается ценой чрезмерных энергетических затрат.

Виды дыхательной недостаточности:

- 1) вентиляционная;
- 2) распределительно-диффузионная (шунтодиффузионная, гипоксемическая);
- 3) механическая.

**Клиника.**

*I степень.* Одышка варьирует без участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания; в покое, как правило, отсутствует. Цианоз периоральный, непостоянный, усиливающийся при беспокойстве, исчезающий при дыхании 40—50%-ным кислородом; бледность лица. Артериальное давление нормальное, реже умеренно повышенное. Отношение пульса к числу дыханий равно 3,5—2,5 : 1; тахикардия. Поведение беспокойное либо не нарушено.

*II степень.* Одышка в покое постоянная, с участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, втяжением уступчивых мест грудной клетки; может быть и с преобладанием вдоха или выдоха, т. е. свистящее дыхание, кряхтящий выдох. Цианоз периоральный лица, рук постоянный, не исчезает при дыхании 40—50%-ным кислородом, но исчезает в кислородной палатке; генерализованная бледность кожи, потливость, бледность ногтевых лож. Артериальное давление повышено. Отношение пульса к числу дыханий

равно 2—1,5 : 1, тахикардия. Поведение: вялость, сомнолентность, адинамия, сменяющаяся кратковременными периодами возбуждения; снижение мышечного тонуса.

*III степень.* Одышка выраженная (частота дыхания — более 150% от нормы); поверхностное дыхание, периодическая брадипноэ, десинхронизация дыхания, парадоксальное дыхание. Уменьшение или отсутствие дыхательных шумов на вдохе. Цианоз генерализованный; имеется цианоз слизистых оболочек, губ, не проходит при дыхании 100%-ным кислородом; генерализованная мраморность или бледность кожи с синевой; липкий пот. Артериальное давление снижено. Отношение пульса к числу дыханий варьирует. Поведение: вялость, сомнолентность, сознание и реакция на боль подавлены; мышечная гипотония, кома; судороги.

*Причины острой дыхательной недостаточности у детей.*

1. Респираторные — острый бронхолит, пневмония, острый ларинготрахеит, ложный круп, бронхиальная астма, врожденные пороки развития легких.

2. Сердечно-сосудистые — врожденные заболевания сердца, сердечная недостаточность, отек легких, периферические дисциркуляторные нарушения.

3. Нейромышечные — энцефалит, внутричерепная гипертензия, депрессивные состояния, полиомиелит, столбняк, эпилептический статус.

4. Травмы, ожоги, отравления, оперативные вмешательства на головном мозге, органах грудной клетки, отравления снотворными, наркотическими, седативными препаратами.

5. Почечная недостаточность.

**Дифференциальная диагностика.** Острых бронхолитов у детей 1-го года жизни проводится с бронхиальной астмой, облитерирующим бронхолитом, врожденными пороками сосудистой системы и сердца, врожденной долевым эмфиземой, бронхолегочной дисплазией, муковисцидозом, инородным телом, острой пневмонией.

Острых бронхолитов у детей старшего возраста проводится с аллергическими альвеолитами, аспирацией инородных тел, с бронхиальной астмой, гастроэзофагеальным рефлюксом и с аспирацией пищи в дыхательные пути, паразитарными пневмониями. Обструктивный синдром проявляется учащением дыхания до 70 в 1 минуту и выше; беспокойством ребенка, меняющего позы в поисках наиболее удобной; заметным на выдохе напряжением



межреберных мышц; появлением затрудненного вдоха с втяжением уступчивых мест грудной клетки; центральным цианозом (один из признаков — цианоз языка); снижением  $PO_2$ ; повышением  $PCO_2$ .

**Лечение.** Лечение обструктивного синдрома: необходима постоянная подача кислорода через носовой катетер или носовые канюли, введение  $\beta$ -агонистов в аэрозоле (2 дозы без спейсера, а лучше 4—5 доз через спейсер емкостью 0,7—1 л), парентерально или внутрь: сальбутамол (вентолин), тербуталин (бриканил), фенотерол (беротек), беродуал (фенотерол + ипратропия бромид), орципреналин (алупент, астмопент). Вместе с  $\beta$ -агонистом в/м вводят один из кортикостероидных препаратов — преднизолон (6 мг/кг — из расчета 10—12 мг/кг/сут). При отсутствии эффекта от введения  $\beta$ -агонистов применяют эуфиллин вместе с кортикостероидами в/в капельно (после нагрузочной дозы 4—6 мг/кг, постоянная инфузия в дозе 1 мг/кг/час). В/в вливание жидкости проводят только при наличии признаков обезвоживания. Об эффективности лечебных мер судят по снижению частоты дыхания (на 15 и более в 1 минуту), уменьшению втяжений межреберий и интенсивности экспираторных шумов.

Показания к ИВЛ при обструктивном синдроме:

- 1) ослабление дыхательных шумов на вдохе;
- 2) сохранение цианоза при дыхании 40%-ным кислородом;
- 3) снижение болевой реакции;
- 4) падение  $PaO_2$  ниже 60 мм рт. ст.;
- 5) увеличение  $PaCO_2$  выше 55 мм рт. ст.

Этиотропная терапия начинается с назначения противовирусных средств.

1. Химиотерапия — ремантадин (ингибирует специфическую репродукцию вируса на ранней стадии после проникновения в клетку и до начала транскрипции РНК) с 1-го года жизни, курс 4—5 дней — арбидол (механизм такой же + индуктор интерферона), с 6-летнего возраста — по 0,1, старше 12 лет — 0,2, курс — 3—5 дней — амиксин применяют у детей старше 7 лет. При аденовирусной инфекции местно (интраназально, на конъюнктиву) используются мази: оксолиновая мазь 1—2%-ная, флореналь 0,5%-ный, бонафтон 0,05%-ный.

2. Интерфероны — нативный лейкоцитарный интерферон (1000 ед/мл) 4—6 раз в день в нос — рекомбинантный  $\alpha$ -интерферон (реоферон, грипферон) более активный (10 000 ед/мл) интраназально, виферон в форме ректальных суппозиторий.

### 3. Индукторы интерферона:

1) циклоферон (метилглукамина акридонацетат), неовир (криданамод) — низкомолекулярные вещества, способствующие синтезу эндогенных  $\alpha$ -,  $\beta$ -, и  $\gamma$ -интерферонов;

2) амиксин (тилорон) — рибомунил (в острой стадии респираторного заболевания применяется по схеме (по 1 пакетику 0,75 мг или 3 таблетки по 0,25 мг утром натощак 4 дня).

Жаропонижающие препараты в педиатрической практике не используют — амидипирин, антипирин, фенацетин, ацетилсалициловая кислота (аспирин). В настоящее время в качестве жаропонижающих у детей используются только парацетамол, ибупрофен, а также, когда необходимо быстро снизить температуру литическую смесь, вводят в/м по 0,5—1,0 мл 2,5%-ных растворов аминазина и прометазина (пипольфена) или, что менее желательно, анальгина (50%-ный р-р, 0,1—0,2 мл/10 кг массы тела. Симптоматическая терапия: противокашлевые препараты показаны только в случаях, когда заболевание сопровождается непродуктивным, мучительным, болезненным кашлем, приводящим к нарушению сна, аппетита и общему истощению ребенка. Применяют у детей любого возраста при ларингите, остром бронхите и других заболеваниях, сопровождающихся мучительным, сухим, навязчивым кашлем. Предпочтительно использовать ненаркотические противокашлевые препараты. Муколитические препараты используют при заболеваниях, сопровождающихся продуктивным кашлем с густой, вязкой, трудноотделяющейся мокротой. Для улучшения ее эвакуации при острых бронхитах лучше использовать муко-регуляторы — производные карбоцестеина или муколитические препараты с отхаркивающим эффектом. Муколитические препараты нельзя использовать с противокашлевыми препаратами. Отхаркивающие препараты показаны, если кашель сопровождается наличием густой, вязкой мокроты, но отделение ее затруднено.

Противокашлевые препараты центрального действия.

1) наркотические: кодеин (0,5 мг/кг 4—6 раз в день);

2) ненаркотические: синекод (бутамират), глаувент (глауцина гидрохлорид), фервекс от сухого кашля (содержит также парацетамол и витамин С).

Ненаркотические противокашлевые препараты периферического действия: либексин (преноксдиазина гидрохлорид), левопронт (леводропропизин).

Противокашлевые комбинированные препараты: туссин-плюс, стоптуссин, бронхолитин (глауцин, эфедрин, лимонная кислота, масло базилика).

Муколитические средства.

1. Собственно муколитические препараты:

- 1) протеолитический фермент;
- 2) дорназа (пульмозим);
- 3) ацетилцистеин (АЦЦ, мукобене);
- 4) карбоцистеин (бронкатар, мукодин, мукопронт, флювик).

2. Муколитические препараты с отхаркивающим эффектом:

- 1) бромгексин (бизолвон, броксин, сольвин, флегамин, фулпен);
- 2) амброксол (амбробене, амброгексал, амбrolан, лазолван, амбросан).

3. Отхаркивающие лекарственные средства:

- 1) бронхолитин (глауцин, эфедрин, лимонная кислота, масло базилика);
- 2) глицерам (солодка);
- 3) доктор МОМ (солодка, базилик, девясил, алоэ);
- 4) колдрекс (терпингидрат, парацетамол, витамин С).

Бронхолитические препараты применяют при обструктивных формах бронхита. Предпочтение отдается симпатомиметикам  $\beta$ -агонистам в виде аэрозоля.  $\beta_2$ -адреномиметики:

- 1) сальбутамол (вентолин);
- 2) фенотерол (беротек);
- 3) сальметерол (длительного действия);
- 4) формотерол (действие начинается быстро и действует долго).

В программе «ОРЗ у детей: лечение и профилактика» (2002 г.) сказано, что применение ЭУФИЛЛИНА менее желательно из-за возможных побочных действий. Противовоспалительные препараты. Ингаляционные глюкокортикостероиды:

- 1) беклометазон (альдецин, бекотид и др.);
- 2) будесонид (будесонид мите и форте, пульмикорт);
- 3) флунизолид (ингакорт);
- 4) флутиказон (фликсотид).

*Нестероидные противовоспалительные препараты*

Эреспал (фенспирид) — противодействует бронхоконстрикции и оказывает противовоспалительное действие в бронхах.

Показания: лечение функциональных симптомов (кашель и мокрота), сопровождающих бронхолегочные заболевания. Антигистаминные препараты назначаются, когда ОРЗ сопровождается

появлением или усилением аллергических проявлений (блокаторы гистаминовых H<sub>1</sub>-рецепторов).

Препараты I поколения: диазолин, димедрол, пипольфен, супрастин, тавегил, фенистил.

Препараты II поколения: зиртек, кларитин, семпрекс, телфаст, эриус.

*Иммунотерапия.*

1. Рибомунил — рибосомальный иммуномодулятор, в состав которого входят рибосомы основных возбудителей инфекций ЛОР-органов и органов дыхания, оказывающие вакцинирующее действие, и мембранные протеогликаны, стимулирующие неспецифическую резистентность организма.

2. Бронхомунал, ИРС-19 — бактериальные лизаты, включающие бактерии основных пневмотропных возбудителей и оказывающие в основном иммуномодулирующее действие.

3. Липоквид — мембранные фракции основных бактерий, вызывающих респираторные инфекции, стимулируют неспецифическую резистентность организма, но не способствуют выработке специфического иммунитета против возбудителей.

*Показания для назначения рибомунила.*

1. Включение в реабилитационные комплексы:

- 1) рецидивирующие заболевания ЛОР-органов;
- 2) рецидивирующие заболевания органов дыхания;
- 3) часто болеющие дети.

2. Включение в комплекс этиопатогенетической терапии:

- 1) острый отит;
- 2) острый синусит;
- 3) острый фарингит;
- 4) острый тонзиллит;
- 5) острый ларинготрахеит;
- 6) острый трахеобронхит;
- 7) острый бронхит;
- 8) пневмония.

*Иммуноглобулины для в/в введения, зарегистрированные и разрешенные к применению в РФ.*

1. Иммуноглобулины человека нормальные (стандартные) для в/в введения:

- 1) иммуноглобулин нормальный человека для в/в введения (Имбио, Россия);

- 2) иммуноглобулин (Biochemie GmbH, Австрия);
- 3) интраглобин (Biotest Pharma GmbH, Германия);
- 4) октагам (Oktapharma AG, Швейцария);
- 5) сандоглобулин (Novartis Pharma services, Швейцария);
- 6) эндобулин (Immuno AG, Австрия);
- 7) биавен В. И. (Pharma Biagini S. p. A, Италия);
- 8) вигам-ликвид (Bio Products Laboratory, Великобритания);
- 9) вигам-С (Bio Products Laboratory, Великобритания).

2. Иммуноглобулины для в/в введения, обогащенные антителами класса IgM, — пентаглобин (Biotest Pharma GmbH, Германия).

*Немедикаментозные методы лечения.*

1. ЛФК.

2. Электропроцедуры (УВЧ, СВЧ, диатермия) показаны при синусите, лимфадените; при заболеваниях органов грудной клетки эффективность их не доказана, в том числе и электрофорез лекарственных средств.

3. Тепловые и раздражающие процедуры. Сухое тепло при синусите, лимфадените, влажный компресс при отите (субъективное облегчение). Растирания жиром не эффективны и применяться не должны. Горчичники, банки, жгучие пластыри и растирания болезненны, чреваты ожогами и аллергическими реакциями.

*Состояния, не являющиеся показаниями к применению антибиотиков при ОРВИ.*

1. Общие нарушения: температура тела менее 38 °С или более 38 °С менее 3 дней, фебрильные судороги, снижение аппетита, головная боль, миалгия, герпетические высыпания.

2. Синдромы: ринит, назофарингит, тонзиллит, ларингит, бронхит, трахеит, конъюнктивит.

3. Респираторные синдромы: кашель, гиперемия зева, осиплость голоса, рассеянные хрипы, обструкция дыхательных путей, затруднение дыхания.

Признаки вероятной бактериальной инфекции: температура тела выше 38 °С с 3 дня и более, асимметрия хрипов при аускультации, втяжение грудной клетки, тяжелый токсикоз, лейкоцитоз более 15 000 и /или более 5% юных форм палочкоядерных, ускоренная СОЭ более 20 мм/ч, боль в горле и налеты (возможна стрептококковая ангина), боль в ухе (острый отит), заложенность

носа в течение 2-х недель и более (синусит), увеличение лимфоузлов (лимфаденит), одышка без обструкции (пневмония). (См. табл. 1, 2)

Таблица 1

**Выбор стартового препарата при внебольничной пневмонии**

Возраст, форма	Этиология	Стартовый препарат	Замена при неэффективности
1—6 мес., типичная (фебрильная с инфильтративной тенью)	<i>E. coli</i> , др. энтеробактерии, стафилококк, реже — пневмококк и <i>H. influenzae</i> типа b	Внутрь, в/в: амоксициллин/клавуланат в/в, в/м: ампициллин + оксациллин, или цефазолин + аминогликозид	В/в, в/м: цефуросим, цефтриаксон, цефотаксим, линкомицин, ванкомицин, карбапенем
6 мес. — 6 лет, типичная неосложненная (гомогенная)	Пневмококк (+ <i>H. influenzae</i> бескапсульный, реже — типа b)	Внутрь: амоксициллин, оспен, азитромицин, макролид (при непереносимости лактамов). В/м: пенициллин	Внутрь: амоксициллин/клавуланат, цефуросим-аксетил. В/в, в/м: пенициллин, линкомицин, цефазолин, цефуросим
6—15 лет, атипичная (негомогенная)	<i>M. pneumoniae</i> , <i>S. pneumoniae</i>	Внутрь: азитромицин, макролид	Внутрь: др. макролид, доксициклин (> 12 лет)

Окончание табл. 1

Возраст, форма	Этиология	Стартовый препарат	Замена при неэффективности
6—15 лет, осложненная плевритом или деструкцией	Пневмококк, <i>H. influenzae</i> типа b, редко — стрептококк	В/в, в/м: пенициллин, ампициллин, цефуроксим, амоксициллин/клавулат	В/в, в/м: цефалоспорины I—III поколения, левомецетин + аминогликозид

Таблица 2

**Выбор стартового антибиотика при внутрибольничной пневмонии**

Терапия до пневмонии	Вероятный возбудитель	Рекомендуемые препараты
Не проводилась	Как при внебольничной пневмонии	Выбор препарата, как при внебольничной инфекции
Пенициллин, ампициллин	Стафилококк  микоплазма	В/в, в/м: оксациллин, линкомицин, цефазолин, ванкомицин Внутрь: макролид
Цефалоспорины I поколения, оксациллин, линкомицин	<i>E. Coli</i> , другая грамотрицательная флора, резистентный стафилококк	Внутрь, в/в: защищенные пенициллины. В/в, в/м: аминогликозид, цефалоспорины 2—3 поколения, ванкомицин

Окончание табл. 2

Терапия до пневмонии	Вероятный возбудитель	Рекомендуемые препараты
Аминогликозид	Пневмококк или резистентная грам-отрицательная флора, резистентный стафилококк	В/в, в/м: пенициллин, ампициллин, при отсутствии эффекта: цефтриаксон, карбапенем, ванкомицин, уреидопенициллины, рифампицин, по жизненным показаниям — аминогликозид в высоких дозах (гентамицин 15 мг/кг/сут; амикацин — 30—50 мг/кг/сут).
Аминогликозид + цефалоспорин II—III поколения	Псевдомонады, серрация, другая грамотрицательная флора Резистентный стафилококк	Парентерально: карбапенем, тиментин, азтреонам, по жизненным показаниям — аминогликозид в высоких дозах (гентамицин 15 мг/кг/сут; амикацин — 30—50 мг/кг/сут). Ванкомицин, рифампицин



---

---

## ЛЕКЦИЯ № 18. Врожденные и наследственные заболевания легких

---

---

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 доленая 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;
- 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 (С. Ю. Каганов, 2003г/).*

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.

*Классификация ХОЗЛ у детей (Е. В. Климанская, 2001 г.):*

1) распространенный тип патологических изменений, вызывающих обструкцию:

а) распространенные пороки развития с недостаточностью мышечно-эластического и хрящевого каркаса трахеи и бронхов. Трахеобронхомаляция, трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна), синдром Вильямса-Кэмпбелла;

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) трахеобронхиальные 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.

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 (Monaldi, 1959 г.).*

1. К первой ступени относится агенезия легкого в результате отсутствия первичной бронхиальной почки.

2. При второй ступени отмечается нарушение развития первичной бронхиальной почки, приводящее к недоразвитию главного бронха и аплазии легкого. Эти пороки возникают на 3—4-й неделе эмбрионального периода.

3. Третья ступень нарушения происходит на 30—40-й день внутриутробного развития и характеризуется наличием гипоплазии легкого.

4. Четвертая ступень (II—V месяц внутриутробного периода) определяется нарушением развития мелких бронхов и приводит к возникновению поликистоза легких.

Диагностика врожденных и наследственных заболеваний легких: считают, что из многочисленных легочных симптомов наибольшую объективную значимость в диагностике заболеваний органов дыхания имеют кашель, мокрота, кровохарканье.

Другие немаловажные симптомы: одышка, цианоз, изменение формы грудной клетки (западение, уплощение, килевидное выбухание грудины), «барабанные палочки», «часовые стекла», перкуссия: укорочение перкуторного звука, смещение сердца в сторону патологически измененного легкого, аускультация: постоянство аускультативной картины (ослабленное дыхание, его отсутствие, разнообразные хрипы).

*Методы исследования.*

1. Рентгенологические обследования, бронхологическое обследование (бронхоскопия, бронхография), ангиография.

Показана при подозрении на легочную сепарацию и секвестрацию, а также для выявления изменений сосудов (аномалия кольца аорты, гипоплазия, эктазия и атипичное отхождение легочной артерии).

2. Компьютерная томография.
3. Исследование ресничек слизистой оболочки дыхательного тракта (электронно-микроскопическое исследование; фазово-контрастное исследование).
4. Определение мукоцилиарного клиренса (мукоцилиарная очистительная система).
5. Иммунологическое обследование.
6. Потовый тест.
7. Молекулярно-генетическое обследование.
8. Функциональные методы исследования внешнего дыхания.
9. Морфологические методы исследования.

*Врожденные пороки развития легких.*

1. Агенезия, аплазия и гипоплазия легких.
2. Поликистоз легких.
3. Врожденная лобарная эмфизема.
4. Синдром Вильямса-Кэмпбелла.
5. Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна).
6. Аномалии ветвлений бронхов.

Агенезия легкого — отсутствие легкого вместе с главным бронхом.

Аплазия легкого — отсутствие легкого при наличии рудиментарного главного бронха.

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

Клиническая картина: кашель, одышка. Повторные пневмонии, бронхиты. Дети отстают в физическом развитии. Деформация грудной клетки — западение или уплощение на стороне порока. У детей с гипоплазией легкого наблюдается килевидное выбухание грудины (компенсаторная эмфизема непораженного легкого). Органы средостения смещены в сторону порока.

### ***1. Агенезия, аплазия и гипоплазия легких***

При рентгенографии уменьшение объема грудной клетки на стороне порока, интенсивное затемнение в этой области, высокое стояние купола диафрагмы. Позвоночный столб «оголен». Может быть пролабация здорового легкого в другую половину грудной клетки с образованием «легочной грыжи».

При бронхоскопии отсутствие или рудимент главного бронха, сужение долевого бронха.

При бронхографии, если отмечается агенезия и отсутствие главного бронха; если аплазия имеет рудиментарный бронх, при гипоплазии заполняются крупные бронхи, при отсутствии мелких бронхиальных разветвлений — агенезия, аплазия и гипоплазия легких.

С агенезией и аплазией консервативная терапия, направленная на подавление бронхопульмональной инфекции.

При гипоплазии легкого предпочтение отдается оперативному лечению.

## ***2. Поликистоз легких***

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

**Клиническая картина.** Кашель, гнойная мокрота, иногда кровохарканье. Практически с рождения непрерывно рецидивирующее течение воспаления в бронхолегочной системе. Дети отстают в физическом развитии, «барабанные палочки». Деформация грудной клетки на стороне порока.

**Диагностика.** При рентгено- и томографии обнаруживаются ячеистые образования.

При бронхографии множественные округлые полости. Кистозные образования чаще локализируются в левом легком или имеет место двустороннее поражение.

При компьютерной томографии кистозные образования, их преимущественная локализация в левом легком.

**Осложнения.** Осложнения поликистоза легких: нагноительные легочные процессы, пневмоторакс, легочные кровотечения, амилоидоз (редко).

**Лечение.** Хирургическое.

Противопоказания: распространенность процесса, тяжелые проявления легочно-сердечной недостаточности.

## ***3. Врожденная лобарная эмфизема***

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

Гипотезы патогенеза:

- 1) недоразвитие или отсутствие хрящей бронха;
- 2) гипертрофия слизистой оболочки бронхов с образованием складок, слизистых пробок;
- 3) сдавление бронха извне бронхогенными кистами, аномально расположенными сосудами (излюбленная локализация — верхняя доля левого легкого).

При рентгено- и томографии повышенная прозрачность пораженной части легкого. Легочный рисунок в этой области обеднен или вообще не прослеживается. Диафрагма уплощена, экскурсия ее ограничена. Средостение смещено в сторону непораженного легкого.

Бронхологическое исследование малоинформативно, а главное, небезопасно для больных, так как может привести к разрыву эмфизематозно раздутой части легкого.

**Лечение.** Оперативное удаление пораженной части легкого.

#### ***4. Синдром Вильямса-Кемпбелла***

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

**Клиническая картина.** Раннее появление бронхолегочного воспаления. Деформация и вздутие грудной клетки. Одышка, свистящее дыхание, кашель с мокротой, влажные хрипы в легких. Деформация ногтей и концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек». Резкое нарушение ФВД, развитие вентиляционной недостаточности обструктивного типа.

**Диагностика.** При рентгенографическом исследовании вздутие легочной ткани.

ФВЛ: вентиляционные нарушения обструктивного характера.

При бронхоскопии картина бронхита, наблюдается пролапс бронхиальных стенок.

При бронхографии наличие генерализованных и баллонизирующих бронхоэктазов с типичной проксимальной локализацией; преимущественно поражаются нижние доли.

Течение неблагоприятное; больные погибают от прогрессирующей легочно-сердечной недостаточности.

#### ***5. Трахеобронхомегалия***

Трахеобронхомегалия характеризуется расширением трахеи и главных бронхов. Считается, что в основе порока лежит врожден-

ный дефект эластических и мышечных волокон в стенке бронхов и трахеи. Предполагается аутосомно-рецессивное наследование порока.

### **6. Синдром Мунье-Куна**

**Клиническая картина.** С раннего возраста кашель с мокротой, повторные обострения бронхолегочного заболевания, нарастание дыхательной недостаточности в период обострения и с возрастом. Деформация ногтевых фаланг в виде «барабанных палочек».

Рентгенологические признаки: деформация легочного рисунка с очагами уплотнения. Расширение просвета трахеи и крупных бронхов. Бронхоэктазы в нижнедолевых сегментах.

При бронхоскопии расширение просвета трахеи (бронхов), утолщение стенок с выбуханием в просвет межхрящевых промежутков, патологическая секреция.

**Лечение.** Лечение консервативное, направлено на борьбу с бронхопульмональной инфекцией.

Моногенные болезни легких:

- 1) первичная цилиарная дискинезия и синдром Картагенера;
- 2) идиопатический диффузный фиброз легких (синдром Хаммена-Рича, идиопатический фиброзирующий альвеолит);
- 3) первичная легочная гипертензия (синдром Аэрса);
- 4) идиопатический гемосидероз легких (синдром Целена-Геллерстедта);
- 5) синдром Гудпасчера;
- 6) семейный спонтанный пневмоторакс;
- 7) альвеолярный микролитиаз;
- 8) альвеолярный протеиноз;
- 9) муковисцидоз;
- 10) недостаточность  $\alpha_1$ -антитрипсина.

### **7. Первичная цилиарная дискинезия (синдром неподвижных ресничек) и синдром Картагенера**

В основе лежит генетически детерминированный дефект строения мерцательного эпителия слизистой респираторного тракта.

Морфологическая сущность дефекта в его классическом варианте сводится к утрате динеиновых ручек, содержащих АТФ, что обеспечивает движение ресничек.

Синдром Картагенера характеризуется следующей триадой, включающей в себя обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы и хронические синуситы, риниты, отиты.

**Патогенез:**

- 1) врожденный дефект ресничек с нарушением их движения (замедление, дисинхронизация);
- 2) снижение мукоцилиарного транспорта;
- 3) застой секрета;
- 4) синусит, бронхит (бронхоэктазы, поликистоз, пневмосклероз), отит, ринит.

**Клиническая картина.** Непрерывно рецидивирующее бронхолегочное воспаление с первых дней жизни. Отставание в физическом развитии, постоянный кашель с гнойной мокротой, влажные хрипы в легких, изменения формы ногтей и концевых фаланг пальцев, хронический синусит.

**Диагностика.** При рентгенологическом исследовании определяется деформация легочного рисунка, очаговые уплотнения, бронхоэктазы. Обратное расположение внутренних органов при синдроме Картагенера.

При бронхоскопии определяется хронический гнойно-воспалительный процесс, зеркальное расположение бронхов при синдроме Картагенера.

Лабораторные данные: при электронной микроскопии патология в строении реснитчатого аппарата.

Лечение направлено на подавление воспалительного процесса в легких и носоглотке; дренажная терапия (постуральный дренаж, ЛФК, лечебная бронхоскопия, ингаляция муколитиков), оперативное лечение, как правило, неэффективно.

***8. Идиопатический диффузный фиброз легких (синдром Хаммена-Рича, идиопатический фиброзирующий альвеолит — ИФА)***

**Патогенез.** Патогенез ИФА рассматривается как аутоиммунный процесс; в детском возрасте встречается редко, чаще у людей 50—60 лет.

**Клиническая картина.** Одышка (преимущественно затруднен вдох), кашель (сухой, непродуктивный), несоответствие одышки относительно небольшим физикальным изменениям в легких, ногтевые пластины в виде «барабанных палочек», иногда кровохарканье, аускультативно немногочисленные мельчайшие крепи-



тирующие влажные хрипы («треск целлофана»), гипоксемия, гиперкапния.

При рентгенологическом исследовании определяется диффузное усиление легочного рисунка, наличие очаговых теней; симптом «матового стекла» — диффузное понижение прозрачности легочной ткани.

При бронхографии сужение бронхов, их деформация.

### ***9. 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. Предполагают, что непосредственной причиной является фиброз и фиброэластоз мышечного слоя легочных артериол, по всей вероятности, связанные с генетически обусловленным дефектом гладкомышечных волокон. Относится к заболеваниям с аутосомно-доминантным типом наследования. Чаще встречается у молодых женщин и девочек.

**Клиническая картина.** Одышка, цианоз, гипертрофия правого желудочка, физикальные изменения в легких обычно отсутствуют, «барабанные палочки».

Тяжелая, быстро прогрессирующая первичная легочная гипертензия, протекающая с резким цианозом, одышкой, полицитемией, выраженной гипертрофией правых отделов сердца определяется как синдром АЭРСА (АЭРЗА).

**Диагностика.** При рентгенологическом исследовании определяется резкое расширение проксимальных отделов легочной артерии при ослаблении легочного рисунка в периферических отделах легких, увеличение размеров правых отделов сердца, расширение корней легких и их усиленная пульсация.

На ЭКГ: признаки резкой перегрузки правого желудочка и его гипертрофия.

ЭХО КГ: расширение легочной артерии, увеличение правого желудочка, регургитация крови в правый желудочек.

**Лечение.** Антагонисты кальция,  $\alpha$ -адреноблокаторы.

**Прогноз.** Неблагоприятный; смерть от прогрессирующей правожелудочковой недостаточности.

## **10. Идиопатический гемосидероз легких (синдром Целена-Геллерстедта)**

В основе заболевания лежит образование противолегочных антител в ответ на воздействие сенсibiliзирующего агента. Образующиеся иммунные комплексы фиксируются на базальных мембранах альвеол и легочных капилляров и вызывают повреждение легочной ткани. Аллергическая реакция, развертывающаяся на территории шокового органа, вызывает повреждение легочных капилляров, диапедез и разрушение эритроцитов с последующим отложением гемосидерина в альвеолах и альвеолярных перегородках.

## **11. Синдром Гудпасчера**

Синдром Гудпасчера — сочетание гемосидероза легких и гломерулонефрита, характеризуется иммунологическим повреждением базальных мембран легких и почек.

**Патогенез.** Эритроциты по разным причинам попадают в легочную ткань из сосудов, становятся аутоАГ; на них вырабатываются аутоАТ; в результате реакции АГ-АТ происходит распад эритроцитов. Эта гипотеза основана на иммуноаллергическом генезе идиопатического гемосидероза легких. Относится к респираторным аллергиям, чем можно объяснить цикличность течения заболевания. Заболевание преимущественно детского возраста.

**Морфологическая картина:** отложение гемосидерина в альвеолах и межальвеолярных перегородках.

**Клинические проявления.** Клиническая картина: начало заболевания может быть у детей первых лет жизни; течение обычно волнообразное: периоды кризов сменяются ремиссией различной длительности. В период кризов повышается температура, кашель, одышка, боли в груди, кровохарканье (прожилки крови, интенсивное окрашивание мокроты, возможны легочные кровотечения), анемия; гепатолиенальный синдром; постепенно формируется легочное сердце.

**Диагностика.** В анализе крови гипергаммаглобулинемия, повышение уровня ЦИК, выявление противолегочных АТ (иногда), повышение непрямого билирубина, гипохромная анемия, снижение сывороточного железа.

При рентгенологическом исследовании в период кризов выявляются множественные облаковидные тени, обычно двусторонние; постепенно формируется пневмосклероз.

**Прогноз.** Больные погибают от легочно-сердечной недостаточности или легочного кровотечения, спонтанный пневмоторакс (обусловлен истончением стенок и разрывом субплеврально расположенных эмфизематозных булл). Относится к числу наследственных заболеваний с аутосомно-доминантным типом наследования (как самостоятельное заболевание).

### ***12. Патология соединительной ткани***

Может сопровождать наследственно обусловленную патологию соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса, недостаточность  $\alpha_1$ -антитрипсина).

**Клиническая картина.** Внезапная резкая колющая боль в груди, усиливающаяся при глубоком вдохе, одышка, перкуторно на стороне поражения «коробочный» звук, резкое ослабление дыхательных шумов (аускультация), смещение сердечной тупости в противоположную сторону.

Рентгенологически определяется наличие воздуха в плевральной полости, спадение легкого.

**Лечение.** Лечение при спонтанном пневмотораксе — дренирование плевральной полости с постоянной активной аспирацией (по Белау).

### ***13. 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.

**Патогенез.** Образование конкрементов в альвеолах связано с нарушениями продукции альвеолярной жидкости, а также расстройством обмена угольной кислоты — альвеолярный микролитиаз. Заболевание встречается во всех возрастных группах.

**Клинические проявления.** Клиническая картина разнообразна. Характерно несоответствие между скудной клинической картиной и рентгенологическими изменениями.

Симптоматика может вообще отсутствовать; может беспокоить одышка, цианоз, снижение толерантности к нагрузкам. По мере прогрессирования процесса присоединяются признаки хронического воспаления легких: кашель, мокрота, лихорадка, появляются «барабанные палочки», легочное сердце.

**Диагностика.** При рентгенологическом исследовании обнаруживаются мелкие диффузные тени каменной плотности, расположенные преимущественно в нижних и средних отделах легких; отмечается уплотнение плевры (дифференцируется с туберкулезом).

ФВД: рестриктивные нарушения дыхания.

При биопсии легкого кальцинаты обнаруживаются в просвете альвеол, иногда располагаются в просвете и стенке бронхов.

**Лечение.** Симптоматическое.

**Прогноз.** Неблагоприятный; смерть от легочно-сердечной недостаточности.

#### ***14. Альвеолярный протеиноз***

Альвеолярный протеиноз обусловлен накоплением в альвеолах белково-липоидного вещества. Гистологическая картина характеризуется наличием в просвете альвеол зернистого экссудата с ШИК-положительной реакцией. Передается по аутосомно-рецессивному типу.

**Патогенез.** Генетический дефект, приводящий к синтезу дефектного сурфактанта, который не обладает поверхностно-активными свойствами; этот липопротеин характеризуется сильной ШИК-положительной реакцией; заполнение альвеол липопротеином обуславливает изменения функций легких и соответствующую клиническую симптоматику: прогрессирующая одышка, кашель, боли в грудной клетке, кровохарканье; в дальнейшем формируется легочное сердце с соответствующей симптоматикой.

**Диагностика.** При рентгенографии определяются двусторонние мелкоочаговые (мелкоточечные) затемнения, имеющие тенденцию к слиянию, в дальнейшем выявляются фиброзные изменения.

При биопсии: наличие ШИК-положительного вещества (подтверждение диагноза).

При электронной микроскопии обнаружение в альвеолах и альвеолярных макрофагах сурфактанта в виде пластинчатых телц.

**Лечение.** Лечебный бронхоальвеолярный лаваж; назначение трипсина, химотрипсина.

### ***15. Поражения легких при дефиците $\alpha_1$ -ингибитора протеаз***

Поражения легких при дефиците  $\alpha_1$ -ингибитора протеаз характеризуется преимущественным поражением респираторного отдела легочной ткани в виде рано развивающейся первичной эмфиземы вследствие действия на легочную ткань неинaktivированных протеаз (трипсина, эластазы и др.). Недостаточность  $\alpha_1$ -антитрипсина наследуется по аутосомно-рецессивному типу (ген в 14-й хромосоме).

**Патогенез.** Звенья патогенеза:

- 1) протеазы, трипсин, хомотрипсин, эластаза;
- 2) наследственно обусловленная недостаточность  $\alpha_1$ -антитрипсина;
- 3) нарушение баланса в системе протеазы-антипротеазы при воспалении, травмах, ожогах в сторону увеличения протеаз;
- 4) повреждение эластина, коллагена, протеогликанов;
- 5) разрушение эластических волокон легочной ткани;
- 6) истощение и разрыв альвеолярных перегородок;
- 7) первичная панлобулярная эмфизема легких.

Ингибиторы протеаз представляют собой белки, обладающие свойством инактивировать протеолитические ферменты эндогенного и экзогенного происхождения.

**Клиника.** Одышка (основная жалоба), постепенное снижение массы тела, кашель редкий (сухой) или отсутствует, мокрота скудная, бочкообразная грудная клетка.

**Диагностика.** При рентгенографии определяется увеличение прозрачности легочных полей, при формировании гигантских булл легочный рисунок отсутствует («исчезающее», «сверхпрозрачное» легкое); диафрагма обычно уплощена, стоит низко, подвижность ее резко ограничена; сердечная тень небольших размеров — «каплевидная».

При компьютерной томографии определяются очаги буллезной эмфиземы или гигантские буллы. Исследование содержания  $\alpha_1$ -антитрипсина в сыворотке крови (ИФА).

**Лечение:**

- 1) заместительная терапия (введение в/в нативного  $\alpha_1$ -антитрипсина);
- 2) введение нативной человеческой плазмы;
- 3) введение контрикала, гордокса;
- 4) генотерапия: введение гена с помощью ретровируса-вектора (на животных).

**Прогноз.** Прогноз неоднозначный, чаще всего сомнительный.

## ***16. Муковисцидоз***

Муковисцидоз (кистозный фиброз поджелудочной железы) характеризуется системным поражением экзокринных желез за счет повышения вязкости их секрета, что применительно к бронхолегочной системе обуславливает резкое нарушение очистительной функции бронхов и бронхиальной проходимости.

Частое моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена муковисцидоза, характеризующееся поражением экзокринных желез, жизненно важных органов и систем и имеющее обычно тяжелое течение и прогноз.

В большинстве стран Европы и Северной Америки МВ заболевают от 1 : 2000 до 1 : 4000 новорожденных. В России 1 : 12 000 новорожденных.

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу, т. е. оба родителя должны быть носителями мутантного гена. Вероятность рождения больного МВ в такой семье 25%, 2—5% населения — носители гена МВ.

Ген CF был изолирован в 1989 г. и расположен в середине длинного плеча 7-й хромосомы. На сегодняшний день выделено более 1000 мутаций гена. Наиболее частая мутация — del F 508 (53%).

Мутации гена CF в гомозиготном состоянии приводят к нарушению синтеза белка, формирующего хлорный канал в мембранах эпителиальных клеток, через который происходит пассивный транспорт ионов хлора. Этот белок называют муковисцидозным регулятором трансмембранной проводимости (МВТР).

**Патогенез.** Патогенез заключается в том, что секрет экзокринных желез, вследствие нарушения функции хлорного канала становится особенно вязким, что объясняет большинство патологических процессов, лежащих в основе патогенеза заболевания.

**Клиника.** В бронхолегочной системе вязкий секрет, скапливаясь в просвете бронхов, приводит к полной обтурации мелких

бронхиол. В результате инфицирования патогенной микрофлорой развивается гнойное воспаление. Наиболее частые возбудители: стафилококк и синегнойная палочка. Разрушается бронхиальная стенка. Формируются бронхоэктазы, легочное сердце.

У больных муковисцидозом «не работает» хлорный канал на апикальной части мембраны клетки, приводящей к нарушению выхода хлора из клетки, что способствует повышенному уходу из просвета внутрь клетки ионов натрия, а за ним и водного компонента межклеточного пространства. Следствием является сгущение секретов желез внешней секреции (бронхолегочная система, поджелудочная железа, слюнные железы, половые железы).

Наличие в семье заболеваний легких и кишечника, мертворождений, спонтанных аборт. С рождения — сухой, надсадный кашель. Раннее начало непрерывно рецидивирующего бронхолегочного воспаления. Истощение и отставание в физическом развитии. Дыхательная недостаточность. «Барабанные палочки».

Килевидное выбухание грудины. ФВД — стойкие обструктивные и рестриктивные нарушения. Часто высеиваются *Pseudomonas*. Легочное сердце. Практически у всех больных экскреторная недостаточность поджелудочной железы.

Поражение ЖКТ при муковисцидозе:

- 1) рефлюкс-эзофагит;
- 2) язвенный эзофагит;
- 3) гастрит;
- 4) дуоденит;
- 5) билиарный рефлюкс;
- 6) язва желудка и двенадцатиперстной кишки;
- 7) копростаз;
- 8) мекониальный илеус;
- 9) задержка эвакуации мекония;
- 10) каловый илеус;
- 11) инвагинация кишечника;
- 12) билиарный цирроз;
- 13) портальная гипертензия;
- 14) острый панкреатит;
- 15) жировое перерождение поджелудочной железы;
- 16) сахарный диабет.

**Диагностика.**

*План обследования.*

1. Рентгенография органов грудной клетки. Рентгенологические признаки: в виде деформации бронхолегочного рисунка, ателектазы, пневмофиброз, бронхоэктазы.

При бронхоскопии определяются воспалительные изменения, обструкция бронхов гнойным секретом.

2. Рентгенография придаточных пазух носа.
3. УЗИ поджелудочной железы.
4. Развернутая копрограмма (нейтральный жир).
5. Потовый тест (хлориды пота).
6. Молекулярно-генетическое обследование.
7. Посев мокроты (по возможности).
8. Исследование ФВД (после 6 лет).

Лабораторные данные: увеличение содержания хлоридов в поте (неоднократно выше 60,0 ммоль/л). Выявление мутантного гена муковисцидоза.

*Группа поиска для исключения муковисцидоза.*

В грудном возрасте:

- 1) рецидивирующие или хронические респираторные симптомы (кашель, одышка);
- 2) рецидивирующая или хроническая пневмония;
- 3) отставание в физическом развитии;
- 4) неоформленный, обильный, маслянистый и зловонный стул;
- 5) хроническая диарея;
- 6) затяжная неонатальная желтуха;
- 7) соленый вкус кожи;
- 8) тепловой удар или дегидратация при жаркой погоде;
- 9) хроническая гипоэлектролитемия;
- 10) данные семейного анамнеза о смерти детей на первом году жизни или наличие сибсов со сходными клиническими проявлениями;
- 11) гипопроотеинемия/отеки.

Группа поиска для исключения муковисцидоза у детей дошкольного возраста:

- 1) стойкий кашель с или без гнойной мокроты;
- 2) диагностически неясная рецидивирующая или хроническая одышка;
- 3) отставание в массе тела и росте;
- 4) выпадение прямой кишки;
- 5) инвагинация;
- 6) хроническая диарея;
- 7) симптом «барабанных палочек»;
- 8) кристаллы соли на коже;
- 9) гипотоническая дегидратация;



- 10) гипoeлектролитемия и метаболический алколоз;
- 11) гепатомегалия или диагностически неясное нарушение функции печени.

Группа поиска для исключения муковисцидоза у детей школьного возраста:

- 1) хронические респираторные симптомы неясной этиологии;
- 2) *pseudomonas aeruginosa* в мокроте;
- 3) хронический синусит;
- 4) назальный полипоз;
- 5) бронхоэктазы;
- 6) симптом «барабанных палочек»;
- 7) хроническая диарея;
- 8) синдром дистальной интестинальной обструкции;
- 9) панкреатит;
- 10) выпадение прямой кишки;
- 11) сахарный диабет в сочетании с респираторными симптомами;
- 12) гепатомегалия;
- 13) заболевание печени неясной этиологии.

Группа поиска для исключения муковисцидоза у подростков и взрослых:

- 1) гнойное заболевание легких неясной этиологии;
- 2) симптом «барабанных палочек»;
- 3) панкреатит;
- 4) синдром дистальной интестинальной обструкции;
- 5) сахарный диабет в сочетании с респираторными симптомами;
- 6) признаки цирроза печени и портальной гипертензии;
- 7) отставание в росте;
- 8) задержка полового развития;
- 9) стерильность с азооспермией у лиц мужского пола;
- 10) снижение фертильности у лиц женского пола.

**Лечение.** Цели терапии больного муковисцидозом.

1. Поддержка образа жизни пациента, максимально приближенного к жизни здоровых детей.
2. Контроль над респираторными инфекциями.
3. Обеспечение адекватного питания.

Обязательные направления в лечении:

- 1) лечебная физкультура (физиотерапия, кинезитерапия);
- 2) муколитическая терапия;
- 3) антимикробная терапия;

- 4) ферментотерапия (препараты поджелудочной железы);
- 5) витаминотерапия;
- 6) диетотерапия;
- 7) лечение осложнений;
- 8) кинезитерапия.

Методики:

- 1) постуральный дренаж;
- 2) перкуссия и вибрация грудной клетки (клопфмассаж);
- 3) активный цикл дыхания;
- 4) аутогенный дренаж;
- 5) дыхательные упражнения с помощью флаттера и ПЕП-маски.

Виды спорта, рекомендуемые для больных муковисцидозом: плавание, бег, езда на велосипеде, лыжи, бадминтон, большой и малый теннис, верховая езда, йога, ушу, волейбол, гольф, туризм.

Виды спорта, запрещенные для больных муковисцидозом: коньки, тяжелая атлетика, футбол, бокс, хоккей, прыжки в воду, регби, дзюдо, баскетбол, мотоспорт.

*Ингаляционная терапия (бронхолитики, муколитики, антибиотики). Рекомендации Центра муковисцидоза.*

1. За 5 мин до ингаляции принять бронхолитик (сальбутамол и т. п.).
2. Тщательно высморкаться.
3. Принять правильное положение: сесть прямо, расправить грудную клетку, плечи и лопатки опущены вниз.
4. Ингаляция муколитика (N-ацетилцистеин, физиологический раствор и др.) 8—10 мин.
5. Кинезитерапия: дыхательная гимнастика, дренаж, ЛФК.
6. Ингаляция антибиотика и через спейсер топического кортикостероида.

В случае применения пульмозима его ингалируют через 30—40 мин после ингаляции других препаратов.

Ступенчатый подход к лечению муковисцидоза.

*St. Aureus.*

1. Антибиотики до 2—4 мес. в году, из них 1—2 курса в/в или в/м (1—2 препарата).
2. РЕР-терапия.

*Pseudomonas aeruginosa.*

1. Антибиотики — 2—4 курса в/в по 14 дней (2 препарата). Всего антибиотики до 4—6 месяцев в году.
2. Гепатотропные препараты.

3. Бактерийные препараты.

*Pseudomonas aeruginosa-resist.*

1. Антибиотики — 4—6 курсов в/в по 14—20 дней (2—3 препарата).

2. Гепатотропные препараты.

3. Бактерийные препараты.

4. Антимикотики в ингаляциях.

5. НПВС.

6. Гормональные препараты.

Жизненный прогноз обусловлен дыхательными расстройствами, вызванными хронической легочной инфекцией.

Прогрессирование бронхолегочного процесса нарастает после развития хронической синегнойной инфекции.

Применяемые в настоящее время различные режимы оральной, ингаляционной и внутривенной антибиотикотерапии могут предупредить или задержать развитие хронической инфекции нижних дыхательных путей.

---

---

## **ЛЕКЦИЯ № 19. Заболевания органов дыхания. Острый бронхит. Клиника, диагностика, лечение, профилактика. Хронический бронхит. Клиника, диагностика, лечение, профилактика**

---

---

### ***1. Острый бронхит***

Острый бронхит — острое диффузное воспаление трахеобронхиального дерева.

Классификация:

- 1) острый бронхит (простой);
- 2) острый обструктивный бронхит;
- 3) острый бронхиолит;
- 4) острый облитерирующий бронхиолит;
- 5) рецидивирующий бронхит;
- 6) рецидивирующий обструктивный бронхит;
- 7) хронический бронхит;
- 8) хронический бронхит с облитерацией.

**Этиология.** Заболеванию вызывают вирусные инфекции (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.

**Патогенез.** 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 признаки.** Клинические проявления бронхита инфекционной этиологии начинаются с ринита, назофарингита, умеренной интоксикации, повышения температуры тела, слабости, чувства разбитости, саднения за грудиной, сухого, переходящего во влажный кашель. Аускультативные признаки отсутствуют или над легкими определяется жесткое дыхание, выслушиваются сухие хрипы. Изменений в периферической крови нет. Такое течение наблюдается чаще при поражении трахеи и бронхов. При среднетяжелом течении бронхита значительно выражены общее недомогание, слабость, появляется сильный сухой кашель с затруднением дыхания, появление одышки, появление боли в грудной клетке и в брюшной стенке, которая связана с перенапряжением мышц при кашле. Кашель постепенно переходит во влажный, мокрота приобретает слизисто-гнойный или гнойный характер. В легких при аускультации выслушивается жесткое дыхание, сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы. Температура тела субфебрильная. Выраженных изменений в периферической крови нет. 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 гипоксемии. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки можно определить симптомы острой эмфиземы легких.

Диагностика: на основании клинических и лабораторных данных.

**Лечение.** Постельный режим, обильное теплое питье с малиной, медом, липовым цветом. Назначают противовирусную и антибактериальную терапию, витаминотерапию: аскорбиновая

кислота до 1 г в день, витамин А по 3 мг 3 раза в день. Можно использовать банки на грудную клетку, горчичники. При сильном сухом кашле — противокашлевые препараты: кодеин, либексин и др. При влажном кашле — муколитические препараты: бромгексин, амбробене и др. Показаны ингаляции отхаркивающих средств, муколитиков, подогретой минеральной щелочной воды, эвкалиптового, анисового масла с помощью парового ингалятора. Продолжительность ингаляции — 5 мин 3—4 раза в день в течение 3—5 дней. Бронхоспазм можно купировать при назначении эуфиллина (0,25 г 3 раза в день). Показаны антигистаминные препараты.

**Профилактика.** Устранение этиологического фактора острого бронхита (переохлаждение, хроническая и очаговая инфекция в дыхательных путях и др.).

## **2. 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-м году — 2 года подряд.

**Этиология.** Заболевание связано с длительным раздражением бронхов различными вредными факторами (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.

**Патогенез.** Основным патогенетическим механизмом является гипертрофия и гиперфункция бронхиальных желез с усилением выделения слизи, с уменьшением серозной секреции и изменением состава секреции, а также увеличением в нем кислотных мукополисахаридов, что повышает вязкость мокроты. В данных условиях реснитчатый эпителий не улучшает опорожнение бронхиального дерева, обычно в норме происходит обновление всего

слоя секрета (частичное очищение бронхов возможно только при кашле). Длительная гиперфункция характеризуется истощением мукоцилиарного аппарата бронхов, развитием дистрофии и атрофии эпителия. При нарушении дренажной функции бронхов возникает бронхогенная инфекция, активность и рецидивы которой зависят от местного иммунитета бронхов и возникновения вторичной иммунологической недостаточности. При развитии бронхиальной обструкции в связи с гиперплазией эпителия слизистых желез, наблюдаются отеки и воспалительные уплотнения бронхиальной стенки, обтурация бронхов, избыток вязкого бронхиального секрета, бронхоспазм. При обструкции мелких бронхов развивается перерастяжение альвеол на выдохе и нарушение эластических структур альвеолярных стенок и появление гиповентилируемых или неventилируемых зон, в связи с чем проходящая через них кровь не оксигенируется и происходит развитие артериальной гипоксемии. 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 вазоконстрикцию в малом круге кровообращения. Воспалительная инфильтрация в крупных бронхах поверхностная, а в средних и мелких бронхах, бронхиолах — глубокая с развитием эрозий и формированием мезо- и панбронхита. Фаза ремиссии проявляется уменьшением воспаления и большим уменьшением экссудации, пролиферации соединительной ткани и эпителия, особенно при изъязвлении слизистой оболочки.

**Клинические проявления.** Начало развития 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-гнойной или гнойной. Появляется одышка. При гнойном 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.

**Диагностика.** Возможен небольшой лейкоцитоз с палочко-ядерным 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: большое количество нейтрофильных лейкоцитов, повышенное содержание кислых мукополисахаридов и волокон ДНК характер мокроты, преимущественно нейтрофильные лейкоциты, повышение уровня кислых мукополисахаридов и волокон ДНК, которые усиливают вязкость мокроты, снижение количества лизоцима и т. д. Бронхоскопия, с помощью которой оценивают эндобронхиальные проявления воспалительного процесса, стадии развития воспалительного процесса: катаральная, гнойная, атрофическая, гипертрофическая, геморрагическая и его выраженность, но в основном до уровня субсегментарных бронхов.

Дифференциальный диагноз проводят с хронической пневмонией, бронхиальной астмой, туберкулезом. В отличие от хронической пневмонии, хронический бронхит всегда развивается с постепенного начала, с распространенной бронхиальной обструкции и часто эмфиземы, дыхательной недостаточности и легочной гипертензии с развитием хронического легочного сердца. При рентгенологическом исследовании изменения носят также диффузный характер: перибронхиальный склероз, повышенная прозрачность легочных полей в связи с эмфиземой, расширением ветвей легочной артерии. От бронхиальной астмы хронический бронхит отличается отсутствием приступов удушья, с туберкулезом легких связан наличием или отсутствием симптомов туберкулезной интоксикации, микобактерий туберкулеза в мокроте, результатов рентгенологического и бронхоскопического исследования, туберкулиновых проб.

**Лечение.** В фазе обострения хронического бронхита терапию направляют на ликвидацию воспалительного процесса, улучшение проходимости бронхов, а также восстановление нарушенной



общей и местной иммунологической реактивности. Назначают антибиотикбактериальную терапию, которую подбирают с учетом чувствительности микрофлоры мокроты, назначают внутрь или парентерально, иногда комбинируют с внутритрахеальным введением. Показаны ингаляции. Применяют отхаркивающие, муколитические и бронхоспазмолитические препараты, обильное питье для восстановления и улучшения бронхиальной проходимости. Фитотерапия с применением алтеевого корня, листьев мать-и-мачехи, подорожника. Назначают протеолитические ферменты (трипсин, химотрипсин), которые уменьшают вязкость мокроты, но в настоящее время применяются редко. 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 симптомов бронхиальной обструкции к лечению добавляют бронхоспазмолитические средства: эуфиллин, холиноблокаторы (атропин в аэрозолях), адреностимуляторы (эфедрин, сальбутамол, беротек). В условиях стационара внутритрахеальные промывания при гнойном бронхите необходимо сочетать с санационной бронхоскопией (3—4 санационной 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. У больных с хроническим бронхитом, осложненной дыхательной недостаточностью и хроническим легочным сердцем показано использование верошпирона (до 150—200 мг/сут).

Пища больных должна быть высококалорийной, витаминизированной. Применяют аскорбиновую кислоту 1 г в сутки, никотиновую кислоту, витамины группы В; при необходимости алоэ, метилурацил. При развитии осложнений такого заболевания, как легочная и легочно-сердечная недостаточность, применяют оксигенотерапию, вспомогательную искусственную вентиляцию легких.

Противорецидивную и поддерживающую терапию назначают в фазе стихания обострения, проводится в местных и климатических санаториях, эту терапию назначают при диспансеризации.

Рекомендуют выделять 3 группы диспансерных больных.

1-я группа. В нее включены больные с легочным сердцем, с резко выраженной дыхательной недостаточностью и другими осложнениями, с утратой трудоспособности. Больным назначается поддерживающая терапия, которая проводится в стационаре или участковым врачом. Осмотр этих больных проводится не реже 1 раза в месяц.

2-я группа. В нее входят больные с частыми обострениями хронического бронхита, а также умеренными нарушениями функции органов дыхания. Осмотр таких больных осуществляет пульмонолог 3—4 раза в год, назначается противорецидивная терапия осенью и весной, а также при острых респираторных заболеваниях. Эффективным методом введения лекарственных препаратов является ингаляционный путь, по показаниям необходимо проводить санацию бронхиального дерева, используя внутритрахеальные промывания, санационную бронхоскопию. При активной инфекции назначают антибактериальные препараты.

3-я группа. В нее входят больные, у которых противорецидивная терапия привела к затиханию процесса и отсутствию рецидивов на протяжении 2-х лет. Таким больным показана профилактическая терапия, которая включает в себя средства, направленные на улучшение бронхиального дренажа и повышение его реактивности.

---

---

## Содержание

---

---

### **ЛЕКЦИЯ № 1.** Иммунодефицитные состояния у детей.

Клиника, диагностика, лечение. . . . .	3
1. Первичные иммунодефициты . . . . .	3
2. Вторичные иммунодефицитные состояния . . . . .	8
3. Принципы терапии иммунопатологических синдромов . . . . .	11

### **ЛЕКЦИЯ № 2.** Вегетативно-сосудистая дистония.

Артериальная гипертензия. Клиника, диагностика, лечение. . . . .	12
1. Вегетативно-сосудистая дистония . . . . .	12
2. Артериальные гипертензии . . . . .	14

### **ЛЕКЦИЯ № 3.** Кардиомиопатии у детей. Клиника,

диагностика, лечение. . . . .	16
1. Дилатационная кардиомиопатия . . . . .	16
2. Гипертрофическая кардиомиопатия . . . . .	17
3. Рестриктивная кардиомиопатия . . . . .	17

### **ЛЕКЦИЯ № 4.** Болезни перикарда у детей.

Клиника, диагностика, лечение. . . . .	20
1. Врожденные дефекты перикарда . . . . .	20
2. Перикардит . . . . .	21
3. Опухоли перикарда . . . . .	25

<b>ЛЕКЦИЯ № 5.</b> Хроническая сердечная недостаточность у детей. Клиника, диагностика, лечение. ....	26
<b>ЛЕКЦИЯ № 6.</b> Нарушение сердечного ритма у детей. Клиника, диагностика, лечение. ....	30
1. Нарушение функции автоматизма .....	30
2. Расстройства функции проводимости .....	34
<b>ЛЕКЦИЯ № 7.</b> Системные васкулиты у детей. Клиника, диагностика, лечение. ....	38
1. Микроскопический полиангиит .....	38
2. Синдром Чарджа-Стросса .....	39
3. Гранулематоз Вегенера .....	39
4. Болезнь Бехчета .....	40
5. Узелковый полиартериит .....	40
<b>ЛЕКЦИЯ № 8.</b> Почечная недостаточность. Клиника, диагностика, лечение. ....	42
1. Острая почечная недостаточность .....	42
2. Хроническая почечная недостаточность .....	48
<b>ЛЕКЦИЯ № 9.</b> Дифференциальный диагноз диффузных болезней соединительной ткани у детей. Клиника, диагностика, лечение. ....	53
1. Системная красная волчанка .....	54
2. Склеродермия (Morphea) локализованная .....	56
3. Дерматомиозит .....	60
<b>ЛЕКЦИЯ № 10.</b> Хронические заболевания толстой кишки у детей. Клиника, диагностика, лечение. ....	63

1. Хронические запоры .....	63
2. Синдром раздраженного кишечника .....	65
3. Дивертикулярная болезнь .....	65
4. Органические расстройства толстой кишки ...	66
<b>ЛЕКЦИЯ № 11.</b> Современные проблемы дисбактериоза у детей. Клиника, диагностика, лечение. ....	70
<b>ЛЕКЦИЯ № 12.</b> Синдром мальабсорбции у детей. Клиника, диагностика, лечение. ....	79
1. Энзимопатия .....	79
2. Эндокринная панкреатическая недостаточность .....	83
3. Недостаточность желчных кислот .....	85
4. Нарушения функций желудка .....	85
5. Нарушение моторики .....	85
6. Патология слизистой оболочки кишечника ...	86
<b>ЛЕКЦИЯ № 13.</b> Дифференциальный диагноз заболеваний печени у детей. Клиника, диагностика, лечение. ....	93
<b>ЛЕКЦИЯ № 14.</b> Лекарственная болезнь у детей. ....	96
<b>ЛЕКЦИЯ № 15.</b> Гельминтозы у детей. Клиника, диагностика, лечение, профилактика. ....	101
1. Аскаридоз .....	101
2. Альвеококкоз .....	102
3. Анкилостомидозы (анкилостомоз и некатороз) .....	103

4. Дифиллоботриоз	104
5. Описиторхоз	104
6. Тениоз	105
7. Трихоцефаллез	106
8. Фасциолез	106
9. Эхинококкоз	107
10. Энтеробиоз	108

**ЛЕКЦИЯ № 16. Ревматизм у детей и подростков.**

Клиника, диагностика, лечение	110
-------------------------------	-----

**ЛЕКЦИЯ № 17. Бронхообструктивный синдром.**

Клиника, диагностика, лечение.

Дыхательная недостаточность. Клиника, диагностика, лечение	116
1. Острый бронхит	118
2. Дыхательная недостаточность	119

**ЛЕКЦИЯ № 18. Врожденные и наследственные**

заболевания легких	129
1. Агенезия, аплазия и гипоплазия легких	132
2. Поликистоз легких	133
3. Врожденная лобарная эмфизема	133
4. Синдром Вильямса-Кэмпбелла	134
5. Трахеобронхомегалия	134
6. Синдром Мунье-Куна	135
7. Первичная цилиарная дискинезия (синдром неподвижных ресничек) и синдром Картагенера	135

8. Идиопатический диффузный фиброз легких (синдром Хаммена-Рича, идиопатический фиброзирующий альвеолит — ИФА) . . . . .	136
9. Первичная легочная гипертензия (синдром АЭРСА) . . . . .	137
10. Идиопатический гемосидероз легких (синдром Целена-Геллерстедта) . . . . .	138
11. Синдром Гудпасчера . . . . .	138
12. Патология соединительной ткани . . . . .	139
13. Альвеолярный микролитиаз . . . . .	139
14. Альвеолярный протеиноз . . . . .	140
15. Поражения легких при дефиците $\alpha_1$ -ингибитора протеаз . . . . .	141
16. Муковисцидоз . . . . .	142

**ЛЕКЦИЯ № 19.** Заболевания органов дыхания.

Острый бронхит. Клиника, диагностика,  
лечение, профилактика. Хронический бронхит.

Клиника, диагностика, лечение, профилактика . . . . .	148
1. Острый бронхит . . . . .	148
2. Хронический бронхит . . . . .	150

*Павлова Н. В.*

ГОСПИТАЛЬНАЯ ПЕДИАТРИЯ

Завредакцией медицинской литературы: *О. С. Рослякова*  
Корректор: *Е. Ю. Шушакова*  
Выпускающие редакторы: *Я. С. Анохина, М. Ю. Алферова*

Формат: 84 × 108/32  
Гарнитура: «Ньютон»