

МЕДИЦИНА 

Пропедевтика детских болезней

ВЫСШЕЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБРАЗОВАНИЕ

Кельцев В.А.

Феникс

Серия «Медицина»

В.А. Кельцев

ПРОПЕДЕВТИКА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

Учебник для студентов
педиатрических факультетов медицинских вузов

*Рекомендован учебно-методическим объединением
по медицинскому и фармацевтическому образованию вузов России
для студентов, обучающихся по специальности 060104 —
«Педиатрия»*

Ростов-на-Дону

Феникс
2011

УДК 616-053.2(075.8)

ББК 57.3я73

КТК 36

К34

Рецензенты: заведующая кафедрой факультетской педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГОУ ВПО «Оренбургской государственной медицинской академии», заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор *А.А. Вялкова*; заведующий кафедрой педиатрии ГОУ ВПО «Башкирского государственного медицинского университета», института последипломного образования, доктор медицинских наук, профессор *А.Г. Муталов*

Кельцев В.А.

К34 Пропедевтика детских болезней : учебник для студентов педиатрических факультетов медицинских вузов / В. А. Кельцев. — Ростов н/Д : Феникс, 2011. — 573, [1] с. : ил. — (Медицина).

ISBN 978-5-222-17541-5

В учебнике кратко излагаются анатомо-физиологические особенности детей различного возраста, проблемы современного физического, нервно-психического развития детей. Рассматриваются вопросы питания в зависимости от возраста ребенка. Семиотика патологических состояний ребенка излагается в виде синдромов, особенно проявления декомпенсации различных систем организма. Учебник иллюстрирован рисунками, схемами, таблицами, что определяет высокую его эффективность в качестве пособия для самоподготовки студентов.

ISBN 978-5-222-17541-5

УДК 616-053.2(075.8)

ББК 57.3я73

© Кельцев В.А., 2011

© Степаненко Ю., рисунки, 2011

© ООО «Феникс»: оформление, 2011

Введение

Термин «пропедевтика» происходит от греческого слова *propaideo*, что в переводе означает «обучаю предварительно». Именно с изучения пропедевтики студенты открывают для себя необыкновенный мир клинической педиатрической практики. Хотя в современной медицине широко внедряются высокоинформативные лабораторные и инструментальные методы диагностики, методы физикального обследования ребенка остаются незаменимыми: умение оценить развитие ребенка и его соответствие возрастным нормам, выявить отклонения в состоянии здоровья необходимо каждому современному врачу.

Преподавание педиатрии на педиатрических факультетах медицинских институтов начинается с III курса, на котором изучается пропедевтика детских болезней. Это фактически первая кафедра, дающая студенту профессиональную подготовку. Поскольку педиатрия изучает период роста и развития ребенка, то становится понятным, что на каждом возрастном этапе своей жизни ребенку свойственны особые морфологические, физиологические и психологические качества. Поэтому знание клинической анатомии и физиологии детей различного возраста является основой для понимания своеобразия методов исследования и оценки получаемых результатов. Кроме того, учет основных анатомо-физиологических особенностей позволяет определить конкретную организацию среды и режима жизни, а также питания детей различных возрастных периодов.

На кафедре пропедевтики детских болезней также изучается семиотика основных поражений различных систем и организма в целом. Поскольку систематическое изложение нозологических форм детских болезней является предметом уже основного курса педиатрии, то при изучении пропедевтики вопросы диагностики рассматриваются в двух более общих аспектах. Во-первых, это симптомодиагностика, основанная на знании возрастной нормы и метода исследования и преследующая цель констатации наличия симптома патологии; во-вторых, это синдромодиагностика, т. е. констатация патофизиологической связи между несколькими симптомами болезни и отражение в этой связи функциональной недостаточности (декомпенсации) данной физиологической системы.

В учебнике в современной форме представлены особенности всех систем и органов, а также отражены проблемы питания здорового ребенка.

Руководствуясь представленной в учебнике информацией, студенты в ходе занятий должны овладеть основными методами физикального обследования детей разного возраста, научиться выявлять патологические симптомы и синдромы, встречающиеся при различных заболеваниях у детей. Особое значение имеет формирование у студентов навыков общения с детьми разного возраста, понимание психологии детей, поскольку при отсутствии контакта с ребенком врач не может в полной мере оказать ему квалифицированную помощь.

Безусловно, самым эффективным методом обучения пропедевтике является обучение «у постели больного». Однако студент должен начинать работать с больным, имея базовые теоретические знания. Они изложены в данном учебнике с учетом новейших достижений отечественной педиатрии.

Список сокращений

Ao	— аорта
AML	— передняя створка митрального клапана
ATL	— передняя створка трикуспидального клапана
CD	— <i>Cluster of differentiation</i>
Endo	— эндокард
Epi	— эпикард
Hb	— гемоглобин
HLA	— <i>human leukocyte antigens</i>
Ig	— иммуноглобулин
АГ	— артериальная гипертензия
IVCT	— время изоволюметрического сокращения левого желудочка
IVS	— межжелудочковая перегородка
IVRT	— время изоволюметрического расслабления левого желудочка
LA	— левое предсердие
LCC	— левая коронарная створка аортального клапана
LVOT	— выносящий тракт левого желудочка
LVPW	— задняя стенка левого желудочка
NCC	— некоронарная створка аортального клапана
PA	— легочная артерия
Peri	— перикард
PML	— задняя створка митрального клапана
PV	— клапан легочной артерии
PW	— импульсноволновой доплер
RA	— правое предсердие
RCC	— правая коронарная створка аортального клапана
RV	— правый желудочек
RVOT	— выносящий тракт правого желудочка
TV	— трикуспидальный клапан
АД	— артериальная давление
АДГ	— антидиуретический гормон
АК	— аортальный клапан
АКТГ	— адренокортикотропный гормон
ВИЧ	— вирус иммунодефицита человека
ДМЖП	— дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	— дефект межпредсердной перегородки
ЖКТ	— желудочно-кишечный тракт
ЗСЛЖ	— задняя стенка левого желудочка
КДО	— конечный диастолический объем
КДР	— конечный диастолический размер
КСО	— конечный систолический объем
КСР	— конечный систолический размер
ЛА	— легочная артерия
ЛЖ	— левый желудочек
ЛП	— левое предсердие
МЖП	— межжелудочковая перегородка
МК	— митральный клапан

МНС	— <i>major histocompatibility complex</i>
МОС	— минутный объем сердца
МПП	— межпредсердная перегородка
НПВ	— нижняя полая вена
ОРВИ	— острые респираторно-вирусные инфекции
ПВ	— печеночная вена
ПЖ	— правый желудочек
ПП	— правое предсердие
ПТГ	— паратиреоидный гормон
СД	— сахарный диабет
СИ	— сердечный индекс
СКВ	— системная красная волчанка
СОЭ	— скорость оседания эритроцитов
СТГ	— соматотропный гормон
ТК	— трикуспидальный клапан
ТТГ	— тиреотропный гормон
УЗИ	— ультразвуковое исследование
УО	— ударный объем
ФВ	— фракция выброса
цАМФ	— циклическая аденозинмонофосфорная кислота
ЦНС	— центральная нервная система
ЧДД	— частота дыхательных движений
ЧСС	— частота сердечных сокращений

Глава 1

ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА

Ребенок постоянно растет, и его развитие протекает в определенной закономерной последовательности. Выделение этапов и возрастных периодов развития, имеющих свои анатомо-физиологические особенности, позволяет дифференцированно подходить к ребенку. На его развитие оказывают влияние как генетические, так и различные внешние факторы. Традиционно выделяют внутриутробный (пренатальный) и внеутробный (постнатальный) этапы развития.

Внутриутробный этап развития

Внутриутробный этап развития продолжается в среднем 280 дней (40 недель) и складывается из начального, зародышевого (эмбрионального) и плодного (фетального) периодов (табл. 1.1).

Начальный период (от момента оплодотворения до 2-х недель). В течение первых суток после овуляции происходит оплодотворение. Оплодотворенная яйцеклетка продвигается по маточной трубе и на 4-е сутки оказывается в полости матки. При этом происходит дробление и формируется морула — группа клеток, заключенных внутри прозрачной оболочки, затем бластоцисты — шаровидного образования, между клетками которого появляется заполненная жидкостью щель. Через 5,5–6 суток после оплодотворения бластоциста имплантируется в эндометрий. В конце 2-й недели развития начинается гастрюляция — формирование первичных зародышевых листков и появление у клеток способности к перемещениям.

Эмбриональный период (3–8 недель). Этот период отличается высокими темпами дифференцировки тканей, и к его окончанию уже сформированы рудименты всех главных органов и систем. К концу эмбрионального периода масса эмбриона составляет 9–10 г, а длина тела — 5 см. Различные заболевания и вредные привычки беременной, генные и хромосомные аномалии плода могут привести к его гибели или самопроизвольному прерыванию беременности. Неблагоприятные условия внутриутробной жизни, воздействие инфекционных агентов (вируса краснухи, цитомегаловируса, микоплазмы и др.) могут нарушить дифференцировку тканей плода, что приводит к формированию врожденных пороков развития.

Информация о сроках появления и характере двигательной активности эмбриона и плода представлена в таблице 1.2.

Таблица 1.1

Периоды пренатального развития

Период развития	Продолжительность периода	Основные события
Начальный	Первые 2 недели	Оплодотворение, дробление, имплантация
Эмбриональный	3–8 недель	Гастрюляция, органогенез
Фетальный (плодный)	До конца беременности	Плацентация

Таблица 1.2

Двигательная активность эмбриона и плода

Срок	Характер двигательной активности
4 недели	Сердцебиение
8 недель	Локализованная мышечная реакция в ответ на стимуляцию
9 недель	Поверхности ладоней и подошв становятся рефлексогенными, также отмечают спонтанную моторику кишечника
13–14 недель	Плавные движения в ответ на стимуляцию всех зон, в это время движения плода могут быть впервые замечены беременной (отчетливо они ощущаются к 20-й неделе); появляются глотательные движения
17 недель	Хватательный рефлекс
18 недель	Дыхательные движения, создающие ток амниотической жидкости в развивающиеся легкие и из них
28–29 недель	Может активно сосать

Фетальный (плодный) период (от 9 до 38–40-й недели). С 9-й недели увеличиваются количество и размер клеток, плод быстро растет, происходит структурная перестройка органов и систем с интенсивным созреванием тканей.

Система кровообращения плода достигает окончательного развития между 8 и 12-й неделями беременности. Кровь от плаценты через пупочную вену и венозный проток поступает в печень и нижнюю полую вену. Достигнув правого предсердия, кровь через открытое овальное окно в основном попадает в левое предсердие, затем в левый желудочек, восходящую аорту и артерии головного мозга. Кровообращение в легких ограничено в связи с фетальными коммуникациями. Фетальные коммуникации нужны потому, что легкие не функционируют. Через верхнюю полую вену кровь возвращается в правые предсердие и желудочек, а из легочной артерии через артериальный проток поступает в нисходящую аорту, откуда возвращается через пупочную артерию в плаценту.

К 12-й неделе масса плода составляет 14 г, длина — 7,5 см, отчетливыми становятся признаки пола, определяется кора большого мозга. К 27–28-й неделе гестации мозг напоминает мозг новорожденного, но кора еще не функционирует, активно растут и миелинизируются ствол головного мозга и спинной мозг, выполняющие жизненно важные функции.

К 12-й неделе мегалобластический тип кроветворения полностью заменяется нормобластическим, в периферической крови появляются лейкоциты. С 20 до 28-й недели устанавливается костномозговое кроветворение (вместо печеночного). Гемоглобин (*Hb*) плода, в основном фетальный (*HbF*), имеет большее сродство к кислороду, чем *Hb* взрослого (*HbA*), синтезируемый в позднем плодном периоде.

Морфогенез дыхательной системы начинается с 4-й недели гестации. В начале легкие представляют экзокринную железу с толстой стромой, пронизанной узкими протоками, покрытыми эпителием и почти заполненным просветом. Эпителий становится цилиарным, появляются секреторные клетки Клара, нейроэндокринные клетки, с 16-й недели — слизистые железы, хрящи, образуется диафрагма. Между 16 и 26–28-й неделями гестации рост эпителия преобладает над ростом мезенхимы, происходит дальнейшее развитие структуры легочного ацинуса, образуются терминальные дыхательные пути. Зрелое легкое формируется к 32-й неделе гестации.

Сурфактант — эмульсия фосфолипидов, белков (*SP-A*, *SP-B*, *SP-C*) и углеводов; их находят уже до 30-й недели гестации. До рождения легкие заполнены жидкостью, содержащей большое количество хлоридов, калия, натрия, белков. После рождения оставшееся небольшое количество легочной жидкости быстро абсорбируется кровеносными и лимфатическими капиллярами.

Желчь начинает отделяться приблизительно на 12-й неделе гестации, вскоре появляются пищеварительные ферменты. Меконий образуется к 16-й неделе, он состоит из слущенных клеток эпителия кишечника, кишечных соков и клеток плоского эпителия, заглатываемых с амниотической жидкостью.

Иммунная система начинает развиваться с 6-й недели гестации, в этом возрасте появляется ответ на митогены. На 10-й неделе определяется активность Т-киллеров. На 8–9-й неделе внутриутробного развития начинается инфильтрация вилочковой железы лимфоидными клетками, к 12-й неделе железа внешне напоминает зрелый орган. Циркулирующие В-лимфоциты обнаруживают на 13-й неделе гестации; 20-недельный плод обладает способностью синтезировать все основные классы иммуноглобулинов (*Ig*). Сначала появляются *IgM*, их повышенное содержание рассматривают как признак внутриутробной инфекции. Перенос *IgG* от беременной к плоду до 32-й недели незначителен, поэтому у недоношенных детей их содержание низкое.

По рекомендации Всемирной организации здравоохранения, жизнеспособным считают плод, родившийся на сроке беременности 22 недель или имеющий при рождении массу тела 500 г и более.

К концу II триместра беременности масса плода составляет приблизительно 1000 г, длина тела — около 35 см. Последний триместр характеризуется значительным увеличением массы тела плода, развитием подкожной клетчатки и мышц.

Нарушение нормального течения плодного периода может быть результатом гипоксии плода при патологии плаценты или пупочного канатика, инфекции, травматического, токсического или радиационного воздействия, иммунных нарушений, нерационального или недостаточного питания беременной. В этот период развитие плода в значительной степени зависит от состояния плаценты. При различных повреждениях она становится проницаемой для бактерий, вирусов и других инфекционных агентов, способных привести к заболеванию плода и/или вызвать преждевременные роды. Эти и другие патогенные факторы приводят к задержке внутриутробного развития плода, отставанию в дифференцировке тканей и созревании их функций, дистрофическим и воспалительным изменениям в органах. Основное количество кальция, железа и *Ig* поступает к плоду именно в последнем триместре беременности, поэтому у недоношенных детей повышены потребность в микроэлементах и восприимчивость к инфекциям.

Врожденные пороки развития

Ежегодно в России рождается более 50 000 детей с врожденной и наследственной патологией. К врожденной патологии относят любые болезни и аномалии, проявляющиеся при рождении. Врожденные пороки развития включают различные структурные аномалии — морфологические дефекты, обусловленные нарушением развития вследствие внутренних (генетических) дефектов или воздействия внешних тератогенных факторов (дизрупция), нарушения

формы, вида и положения частей тела (деформации), нарушения организации клеток в ткани вследствие расстройств гистогенеза (дисплазии).

В зависимости от срока действия вредных факторов выделяют гаметопапии (мутации в половых клетках родителей и наследственные изменения в яйцеклетках и сперматозоидах), бластопапии (поражение зародыша в первые 15 дней после оплодотворения: гибель зародыша, двойниковые пороки и др.), эмбриопапии (изолированные и множественные пороки развития), фетопапии (пороки в виде дисталии и гипоплазии органов).

Пороки, обусловленные вредными факторами среды (гипоксия плода, вирусные инфекции на ранних сроках беременности — табл. 1.3), воздействующими на плод в критические периоды развития различных органов, не наследуются.

Причиной врожденных аномалий могут быть мутантные гены, то есть наследственные заболевания. Выделяют моногенные и хромосомные заболевания, обусловленные нарушениями (мутациями) в структуре отдельных генов и хромосом, а также мультифакториальные заболевания, для развития которых необходимы как средовые воздействия, так и наличие наследственной предрасположенности, как правило, связанной с несколькими генами. К последним относят сахарный диабет (СД). Существует более 4 000 моногенных заболеваний с аутосомно-доминантным, аутосомно-рецессивным и сцепленным с полом (как правило, с хромосомой X) типом наследования (табл. 1.4). По аутосомно-доминантному типу наследуются, например, хореза Хантингтона, синдром Марфана, по аутосомно-рецессивному типу — муковисцидоз, адреногенитальный синдром, фенилкетонурия. Наиболее частые хромосомные болезни — трисомии 21-й хромосомы (болезнь Дауна), 13-й (синдром Патау), 18-й (синдром Эдвардса) (табл. 1.5).

Таблица 1.3

Пороки развития, возникающие при внутриутробных инфекциях

Возбудитель	Характерные пороки развития
Вирус краснухи	Триада Грегга: пороки глаз (катаракта, микрофтальмия, глаукома), сердца (открытый артериальный порок, стенозы легочной артерии и аорты, дефекты перегородок), глухота
Цитомегаловирус	Микроцефалия, перивентрикулярные кисты, микрогирия, атрезия желчных путей, поликистоз почек, пороки сердца (дефекты перегородок, магистральных сосудов)
Вирус простого герпеса I и II типа	Микроцефалия, микрофтальмия, ретинопатия, рубцы кожи
Аденовирус, вирусы гриппа и парагриппа, респираторно-синцитиальный вирус	Характерных пороков нет
Вирусы Коксаки и ЕСНО	Пороки сердца (тетрада Фалло, атрезия аорты и трехстворчатого клапана, фиброзластоз), дисплазия почечной паренхимы
Вирус гепатита В	Атрезия желчных путей
Токсоплазмоз	Гидроцефалия, микроцефалия, колобома, микрофтальмия

Таблица 1.4

Признаки, характерные для различных типов наследования заболевания

Аутосомно-доминантное наследование	Аутосомно-рецессивное наследование
<p>Больной член семьи имеет больного родителя. Передается из поколения в поколение. Больные есть в каждом поколении. Одинаково часто болеют мужчины и женщины. Вероятность рождения больного ребенка, если болен один из родителей, составляет 50%</p>	<p>У здоровых родителей может быть один и более больных детей. От больного родителя рождаются здоровые дети. Одинаково часто болеют мужчины и женщины. Все родители больных детей — гетерозиготные носители патологического гена (вероятность рождения больного ребенка составляет 25%)</p>

Таблица 1.5

Клинические проявления хромосомных болезней

Хромосомная болезнь	Клинические проявления
Трисомия 21 (болезнь Дауна)	Невысокий рост, круглая голова со скошенным затылком, косые глазные щели, короткий нос с широкой плоской переносицей, маленькие деформированные уши, полуоткрытый рот с большим языком и выступающей нижней челюстью, врожденные пороки сердца, умственная отсталость
Трисомия 13 (синдром Патау)	Микроцефалия, неправильно сформированные и низко расположенные уши, аномалии глазного яблока вплоть до анофтальмии, расщелины губы и неба, полидактилия, врожденные пороки развития внутренних органов, часто — судороги
Трисомия 18 (синдром Эдвардса)	Врожденный порок сердца, расщелина губы и неба, микроцефалия, пупочная грыжа, гипотрофия
Моносомия 45, X0 (синдром Шерешевского—Тернера)	Низкий рост, короткая шея, крыловидные складки на шее, умственная отсталость, нарушение слуха, аномалии мочевой системы (подковообразная почка, удвоение почек и мочевыводящих путей)

Наиболее эффективные методы профилактики наследственных и врожденных заболеваний — медико-генетическое консультирование и дородовая (пренатальная) диагностика.

Большое значение для пренатальной диагностики имеет определение концентрации в крови беременной α -фетопротеина (АФП). Это белок плодного происхождения, вырабатываемый печенью с 16-й недели гестации. Концентрации АФП в крови беременной повышается при наличии у плода пороков центральной нервной системы (ЦНС) (анэнцефалия, спинномозговая грыжа), дефектов передней брюшной стенки, понижается при болезни Дауна (в сочетании с высокими показателями хорионического гонадотропина).

Скрининг новорожденных для выявления врожденных и наследственных заболеваний включает обследование всех детей на фенилкетонурию, адреногенитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземия.

Профилактику врожденных пороков развития реализуют в условиях взаимодействия медико-генетической, акушерско-гинекологической, педиатрической и других служб здравоохранения. С целью первичной профилактики врожденных пороков развития необходимы следующие мероприятия:

- планирование наступления беременности в наиболее благоприятные сроки;
- вакцинация против краснухи;
- прием комплекса витаминов, содержащих фолиевую кислоту, за 1 месяц до наступления планируемой беременности и в течение 1 триместра беременности;
- обследование на инфекцию вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), токсоплазмоз, цитомегаловирусную, герпетическую и другие инфекции;
- своевременная диагностика и адекватное лечение хронических заболеваний у партнеров (СД, эпилепсия, гипертоническая болезнь и др.);
- исключение курения, употребления алкоголя и наркотиков;
- консультация генетика при подозрении на наличие в семье наследственных заболеваний.

Интранатальный период

Интранатальный период исчисляют от времени появления регулярных родовых схваток до момента перевязки пуповины. Обычно он составляет от 6 до 18 ч. Прохождение плода по естественным родовым путям вызывает родовой стресс с последовательным напряжением функциональной активности гормональных систем, участвующих в процессах адаптации. Учитывая прямую зависимость уровня младенческой смертности, развития и здоровья плода и новорожденного от течения беременности и родов, а также от адаптационных возможностей ребенка к новым условиям жизни, принято объединять поздний плодный (фетальный), интранатальный и ранний неонатальный периоды (с момента перевязки пуповины до 7-х суток) в перинатальный — с конца 27-й недели внутриутробного развития до 7-х суток внеутробной жизни.

Внеутробный этап развития

Период новорожденности (от момента рождения до 28-х суток). Здоровый новорожденный в эти сроки уже находится дома и поступает под наблюдение участкового врача-педиатра и медицинской сестры детской поликлиники. В этот период также различные неблагоприятные моменты легко вызывают отклонения в развитии, что в первую очередь проявляется задержкой нарастания массы тела. Резистентность организма ребенка низкая, а полной адаптации к внеутробной жизни еще не произошло. В период новорожденности (неонатальный) происходит адаптация организма ребенка к внеутробным условиям жизни, отражением которой служат так называемые пограничные состояния (табл. 1.6).

Поэтому в этом периоде очень важно систематическое наблюдение врача и медицинской сестры, что осуществляется в виде патронажа на дому. Во время патронажа наблюдают за состоянием лактации у матери и активностью сосания ребенка, контролируют прибавки массы тела, мать и других членов семьи обучают приемам ухода и кормления, соблюдению необходимого

Таблица 1.6

Процессы адаптации организма новорожденного к внеутробным условиям жизни и пограничные состояния

Процессы адаптации	Пограничные состояния
Повышение концентрации в крови катехоламинов, глюкокортикоидов, тиреотропного гормона (ТТГ), адренокортикотропного гормона (АКТГ) и тироксина. Закрытие фетальных коммуникаций. (овальное окно, открытый артериальный проток). Полное «включение» малого круга кровообращения, становление легочной функции с эффективным газообменом. Начало энтерального питания. Установление гомеостатических функций почек. Энергетическая потребность составляет 55 ккал/(кг/сут). Защиту от многих вирусных и некоторых бактериальных инфекций обеспечивают трансплацентарные IgG, функция Т-лимфоцитов несколько снижена	Транзиторная потеря массы тела (5–6%). Физиологическая эритема. Конъюгационная желтуха. Неустойчивая температура тела (гипотермия, гипертермия). Гормональный (половой) криз. Транзиторные гипогликемия, метаболический ацидоз, гипопроteinемия, гипокальциемия и гипомагнемия. Транзиторная олигурия

режима. Наблюдение должно быть достаточно интенсивным и потому, что в этом периоде также могут выявиться многие заболевания и состояния, связанные с патологией внутриутробного, интранатального и раннего неонатального периодов. Это прежде всего инфекции, в том числе вялотекущие внутриутробные и приобретенные. Именно в этом возрасте часто возникают клинические проявления пупочного сепсиса.

Заболевания неонатального периода обусловлены прежде всего неблагоприятными факторами, действовавшими внутриутробно или в родах. В этом периоде выявляют пороки развития, наследственные заболевания, болезни, обусловленные антигенной несовместимостью эритроцитов матери и плода [гемолитическая болезнь новорожденных по резус (Rh) или групповой (ABO) несовместимости], перинатальное поражение ЦНС гипоксического, травматического или инфекционного генеза, последствия внутриутробного инфицирования или инфицирования в родах.

Среди внутриутробных инфекций чаще всего наблюдают цитомегаловирусную, герпетическую, парвовирусную В19 инфекции, краснуху, токсоплазмоз, вирусный гепатит В. В первые дни жизни могут возникнуть гнойно-септические заболевания (например, пиодермия), бактериальные и вирусные поражения дыхательных путей и кишечника. Колонизация дыхательных путей микоплазмами, хламидиями приводит к развитию пневмонии, obstructивных явлений. Легкость инфицирования обусловлена отсутствием у новорожденных секреторного IgA и низким содержанием антител класса IgM.

Наиболее важным критерием благополучия ребенка служит оценка динамики массы тела, нервно-психического развития, состояния сна. Основные физиологические показатели новорожденного: частота дыхательных движе-

ний (ЧДД) 40 в мин, частота сердечных сокращений (ЧСС) 140–160 в мин, частота мочеиспусканий 20–25 раз в сутки, частота дефекаций 3–5 раз в сутки, сон 18 ч в сутки.

Важнейшей характеристикой этого этапа является интенсивное развитие анализаторов, прежде всего зрительного, начало развития координации движений, образование условных рефлексов, возникновение эмоционального, зрительного и тактильного контакта с матерью. Около трехнедельного возраста многие дети начинают отвечать на общение улыбкой и мимикой радости. Этот первый эмоциональный радостный контакт многие считают началом собственно психической жизни ребенка.

Грудной период (от 29-х суток до конца 1-го года жизни). После периода новорожденности наступает грудной возраст, который длится от 29-го дня жизни до 1 года. Само название подчеркивает, что в этот период жизни наиболее тесен контакт матери с ребенком. Мать кормит своего ребенка. Основные процессы адаптации к внеутробной жизни уже завершены, механизм грудного вскармливания достаточно сформирован и происходит очень интенсивное физическое, нервно-психическое, моторное, интеллектуальное развитие ребенка. По окончании периода новорожденности у грудного ребенка наблюдается интенсивный темп роста и развития, который ни в каком другом возрасте не бывает столь значительным. В течение первого года вес тела ребенка увеличивается на 200%, а длина — на 50%. Особенно большие прибавки в весе и росте ребенка наблюдаются в первую половину года (ежемесячная прибавка в весе составляет 600 г, а в росте — 2,5–3 см).

Для обеспечения усиленного роста и развития детям первого года жизни необходимо большее количество пищи (относительно 1 кг веса), чем старшим детям или взрослым. Вместе с тем пищеварительный тракт в этом возрасте недостаточно развит, и при малейшем нарушении режима питания, изменении качества или количества пищи у детей могут возникнуть как острые, так и хронические расстройства пищеварения и питания, авитаминозы, аномалии конституции (неправильная реакция организма на нормальные условия жизни и питания), проявляющиеся чаще всего в виде экссудативного диатеза. Материнское молоко в первые 4–5 месяцев жизни ребенка остается основной пищей.

Ткани у грудных детей отличаются тонкостью и нежностью, недостаточным развитием эластических (упругих) волокон, в результате чего они легко ранимы. Вместе с тем благодаря наличию в тканях маленького ребенка большого количества молодых клеточных элементов и кровеносных сосудов, хорошо питающих их, любое повреждение у детей заживает значительно быстрее, чем у взрослых.

Воспалительная (защитная) реакция на проникновение болезнетворных микробов у детей грудного возраста слабо выражена, почти отсутствует защитная реакция со стороны регионарных (периферических) лимфатических узлов, поэтому на любое местное заболевание организм ребенка очень часто отвечает общей реакцией. Дети в этом возрасте склонны к гнойничковым поражениям кожи, которые при плохом уходе за ребенком могут переходить в общее заражение крови.

Инфекционные заболевания у грудных детей, особенно в первые месяцы их жизни, редки. Корь, краснуха, скарлатина почти не встречаются; дифтерия,

ветряная оспа, дизентерия и др. протекают своеобразно, часто не давая характерных для этих болезней симптомов. Это зависит, с одной стороны, от иммунитета, приобретенного ребенком еще в период его утробной жизни через плаценту и полученного с молоком матери, с другой — от незаконченности строения многих органов и систем, особенно центральной и периферической нервной систем.

Условнорефлекторные связи у детей первого года жизни малоустойчивы вследствие слабости тормозных и раздражительных корковых процессов. В корковой динамике процессы иррадиации преобладают над процессами концентрации. Это приводит к тому, что процесс возбуждения или торможения, возникнув на каком-либо одном участке, быстро распространяется по коре головного мозга.

Грудные дети, особенно в первые месяцы жизни, не могут длительно бодрствовать. Повышенная активность нервной системы быстро приводит к торможению, которое, распространяясь по коре и другим отделам головного мозга, вызывает сон.

Уже на первом году жизни у ребенка начинается формирование речи. Недифференцированные звуки — гуление — постепенно сменяются слогами. К концу года здоровый ребенок довольно хорошо понимает речь окружающих его взрослых, сам произносит 5–10 простых слов.

У грудных детей идет энергичный рост и окостенение скелета, образуются шейный и поясничный изгибы позвоночника, развиваются мышцы туловища и ног. К концу года здоровый ребенок хорошо сидит, прочно стоит на ножках, ходит, однако движения его еще недостаточно координированы.

Преддошкольный, или ясельный, период (от 1 года до 3 лет). Ранний детский возраст — от года до трех лет — называется преддошкольным, или ясельным. Отмечается постепенное замедление темпов прибавки массы и длины тела, увеличение мышечной массы. Прибавка роста составляет 8–10 см, веса — 4–6 кг за год. Изменяются пропорции тела, относительно уменьшаются размеры головы: с $\frac{1}{4}$ длины тела у новорожденного до $\frac{1}{5}$ у ребенка 3 лет. Наличие зубов (к концу года их должно быть 8), увеличение количества пищеварительных соков и повышение их концентрации служат основанием для перевода ребенка с грудного вскармливания на общий стол.

Основные характеристики преддошкольного периода:

- Совершенствование координации движений.
- Формирование лимфоидной ткани носоглотки.
- Становление второй сигнальной системы (словарный запас к 2 годам достигает 300, к 3 годам — 1500 слов).
- Увеличение периодов бодрствования (с 1,5 лет дети спят днем около 3 ч, ночью — 11 ч).
- ЧДД 25–35 в мин.
- ЧСС 100–120 в мин.
- Формирование гигиенических навыков: мочеиспускание произвольное, стул 1–2 раза в день.

У детей второго года жизни происходят интенсивный рост и формирование опорно-двигательного аппарата. Нервная система и органы чувств быстро развиваются, координация движений улучшается, дети начинают самостоятельно ходить, бегать, что позволяет им шире общаться с окружающим ми-

ром. Ребенок овладевает речью (запас слов у детей в этом возрасте достигает 200–300, они произносят не только отдельные слова, но и целые фразы).

Более широкое общение с окружающим миром создает и большую возможность соприкосновения здоровых детей с детьми, заболевшими инфекционными болезнями. Кроме того, с возрастом пассивный иммунитет, переданный ребенку матерью, ослабевает, угроза возникновения у детей инфекций (корь, коклюш, ветряная оспа, дизентерия и др.) возрастает. Вместе с тем острые и хронические расстройства пищеварения и питания в этом возрасте встречаются реже, чем у детей первого года жизни.

Ткани детей раннего возраста еще очень нежны и легко ранимы, в этот период по-прежнему за ребенком нужен хороший уход. В период преддошкольного детства возрастает необходимость в продуманной и планомерной воспитательной работе с детьми.

В этот период дети активно вступают в контакт с окружающим миром, подвижны, любознательны, при общении со взрослыми и старшими детьми у них совершенствуется речь. К концу 3-го года дети говорят длинными фразами, рассуждают, их речь характеризуется выраженным словотворчеством (употребление измененных звуковых форм слова, придумывание собственных). Стремительно расширяются двигательные возможности — от ходьбы до бега, лазанья и прыжков. В этот период через игру и наблюдение за действиями взрослых идет обучение трудовым и бытовым навыкам. У ребенка четко проявляются индивидуальные черты характера, поэтому воспитание становится главным элементом ухода за детьми. Важно правильно организовать режим ребенка, чтобы не перегрузить его впечатлениями и оградить от отрицательных воздействий окружающей среды. Острые расстройства пищеварения, пневмонии, бронхит, анемии развиваются часто, но они, как правило, протекают легче, чем у детей грудного возраста. На фоне физиологической гиперплазии лимфоидной ткани нередко развиваются тонзиллит, аденоиды, лимфаденит.

В связи с расширением контактов ребенка с другими детьми частой патологией становятся ОРВИ, острые кишечные инфекции, а также острые детские инфекции — коклюш, краснуха, ветряная оспа, корь, скарлатина и др.

Дошкольный период (от 3 до 7 лет). Основные характеристики дошкольного периода следующие:

- Расширение контактов ребенка с окружающим миром.
- Замедление нарастания массы тела.
- Первое физиологическое вытяжение в длину.
- В 5–6 лет начинается смена молочных зубов на постоянные.
- Режим питания взрослого человека.
- Быстрое нарастание объема внимания.
- Последовательная активация различных звеньев эндокринной системы.

Ведущая роль в этот период принадлежит гормонам щитовидной железы (максимальная активность выявлена в 5 лет) и соматотропному гормону (СТГ).

Этот период отличается более медленным темпом роста ребенка. Годичные прибавки роста (от 3 до 7 лет) составляют в среднем 5–8 см, веса — около 2 кг. Пропорции тела заметно меняются. К 6–7 годам голова составляет лишь $\frac{1}{6}$ длины тела. В результате неравномерного роста головы, туловища и конечностей происходит перемещение средней точки длины тела. У доношенного

новорожденного эта точка находится почти на пупке, у ребенка в возрасте 6 лет — на середине между пупком и симфизом (лобком), у взрослого — на лобке.

Благодаря дальнейшему развитию мышечной ткани и формированию иннервационного аппарата мышц дети способны выполнять разнообразные физические упражнения, требующие хорошей координации движений; они овладевают умением быстро бегать и прыгать, свободно ходить по ступеням, играть на музыкальных инструментах, рисовать, лепить, вырезать из бумаги различные, довольно сложные орнаменты.

В этом возрасте способность нервных клеток находится в деятельном состоянии повышается, процессы отрицательной индукции в коре головного мозга несколько усиливаются, поэтому дети могут более продолжительное время сосредоточенно заниматься какой-либо деятельностью.

На третьем году жизни количество слов, используемых детьми в речи, значительно возрастает, речевые сигналы начинают играть основную роль в организации поведения ребенка. Развитию речи способствуют игры и занятия, разучивание стихов и песен, общение детей со взрослыми. Произношение отдельных слов и целых фраз ребенок усваивает через подражание, поэтому развитие правильной детской речи в большой степени зависит от того, насколько правильна речь окружающих его людей. Недостаток внимания со стороны взрослых, острые и хронические заболевания могут вызвать замедление развития речи у ребенка.

Вследствие того что дети 3–5 лет слабо владеют речевой моторикой, им свойственны физиологические недостатки звукопроизношения (неправильное произношение шипящих, свистящих звуков, звуков «р» и «л»). При правильном обучении звуковой культуре речи эти нарушения с возрастом проходят.

У детей дошкольного возраста имеет место устойчивость ферментативных процессов, в связи с чем заболевания желудочно-кишечного тракта возникают довольно редко, в то время как детским инфекциям организм подвергается чаще. Скарлатина, ангина, заболевания верхних дыхательных путей создают предпосылку к возникновению у детей ревматизма, бронхиальной астмы, геморрагического васкулита, нефрита и др.

Младший школьный период (7–11 лет). Основные характеристики младшего школьного периода следующие:

- Появляются половые различия (выраженный рост яичников, матки, предстательной железы и яичек, качественные изменения в их строении и функциях).
- Полная замена молочных зубов на постоянные.
- Заканчивается формирование нервной системы, кора головного мозга по строению сходна с таковой взрослого человека.
- Физиологические параметры дыхательной и сердечно-сосудистой систем приближаются к таковым у взрослых.
- Завершена структурная дифференцировка тканей, происходит дальнейшее увеличение массы тела и внутренних органов.
- Изменяются пропорции частей тела.

Период от 1 года до появления первых признаков полового созревания расценивают как этап полового инфантилизма. Развиваются такие двигательные умения как ловкость, быстрота, выносливость. Успешно усваиваются тонкие дифференцированные навыки: письмо, рукоделие. Продолжается разви-

тие высшей нервной деятельности, значительно усиливаются метаболические процессы в головном мозге, улучшается память, повышается интеллект, вырабатываются волевые качества. В этом периоде происходит смена социальных условий (начало и переход к предметному обучению в школе), повышаются требования к подросткам, возрастает самооценка.

К концу младшего школьного возраста (препубертатный период), по мере структурно-функционального созревания мозга, совершенствуются нейрофизиологические механизмы, лежащие в основе высших психических процессов, возрастают функциональные и адаптационные возможности ребенка. Остается высокой частота инфекционных, желудочно-кишечных и аллергических заболеваний. Занятия в школе в значительной мере ограничивают движения школьников, появляются проблемы нарушения осанки и ухудшения зрения. Часто обнаруживают очаги хронической инфекции (кариес, тонзиллит, холецистит).

Старший школьный период (от 12 до 17–18 лет). Старший школьный, или подростковый, возраст совпадает с половым созреванием. За достаточно небольшой отрезок времени у юношей и девушек созревает репродуктивная система, ее морфологическое и функциональное состояние достигает такого у взрослых к 17–18 годам. Основные характеристики старшего школьного периода следующие:

- Интенсивная половая дифференцировка.
- Повышение активности гипофизарно-гонадной и гипофизарно-надпочечниковой системы.
- Интенсивное нарастание массы и длины тела.
- Возрастающая двигательная и нервно-психическая активность.
- Значительное повышение мышечной силы и работоспособности.

На организацию деятельности головного мозга влияет не только созревание его собственных структур, но также и эндокринные изменения. До наступления пубертатного периода содержание гонадотропинов в крови девочек и мальчиков низкое. Однако незначительное и постепенное усиление секреции гормонов гипофиза и половых желез — косвенное свидетельство созревания диэнцефальных структур. Концентрация тестостерона в крови мальчиков значительно возрастает начиная с 15 лет со стабилизацией концентрации гормона к 20 годам. Параллельно с пубертатным развитием гортани происходит мутация голоса — важный признак, свидетельствующий о степени половой зрелости юноши. В яичниках созревают половые клетки и происходит синтез многих гормонов (эстрогенов, андрогенов, прогестерона). Средний возраст наступления менархе — 12–13 лет. Увеличение длины тела особенно выражено в период полового созревания, поэтому в 12–14 лет девочки нередко обгоняют мальчиков в физическом развитии. У мальчиков такой «скачок» бывает более поздним — около 14 лет, когда они в среднем вырастают на 10 см в год.

В подростковом возрасте нередко выбирают профессию, это время для самоопределения и развития личности, время утверждения половой принадлежности и развития чувства полового соответствия. Мышление становится более самостоятельным, активным, творческим. Появляется способность к самопожертвованию, преданности, доверию. В этом возрасте психологические и социальные особенности развития и возникающие проблемы

взаимосвязаны с физиологическими особенностями развития и становлением социального положения в обществе.

Особое внимание должно быть обращено на сердце с многообразием морфологических вариантов его развития, лабильностью сердечного ритма, несовершенством нейровегетативного контроля. В этом периоде часто наблюдают функциональные расстройства сердечно-сосудистой и вегетативной нервной системы («юношеское сердце», «юношеская гипертония», дисциркуляторные расстройства). Широко распространены также расстройства питания (тучность, дистрофия) и заболевания ЖКТ (гастрит, дуоденит, язвенная болезнь). С началом полового созревания выявляют дефекты развития репродуктивной системы (дисменорею, аменорею и др.), могут обостриться инфекционно-аллергические заболевания, туберкулез. В связи с гормональной перестройкой возможны отклонения в функционировании эндокринного аппарата (гипо- или гипертиреоз и др.). Несбалансированность гормональных влияний, временное снижение иммунных свойств кожных покровов, усиленная функция сальных желез как у юношей, так и у девушек нередко сопровождается гнойничковыми заболеваниями кожи, особенно на лице. Это трудный период психологического развития, стремления к самоутверждению, нередко с драматическим пересмотром всей системы жизненных ценностей, отношения к себе, родителям и сверстникам.

Необходимо проводить с подростками информационные занятия, беседы с соблюдением конфиденциальности, но с объяснением того, что существуют условия, при которых придется ее нарушить (например, употребление наркотиков, алкоголя и т. п.; то есть при наличии риска развития серьезного заболевания). Следует уважительно относиться к желанию подростков обсуждать любые проблемы самостоятельно (без родителей), проявлять понимание ко всем изменениям, которые происходят с ними в этот период, позволять им выражать свои эмоции, избегать в общении с ними резких заявлений и утверждений.

Для определения биологического возраста в различные возрастные периоды используют признаки, отражающие процесс биологического созревания. Каждому ребенку свойствен индивидуальный темп биологического развития, при этом его биологический возраст может в определенной степени отличаться от возраста его сверстников. Во всех периодах детства существуют отличительные особенности пропорций тела и характеристик физического и психомоторного развития. У детей грудного и дошкольного возраста о биологическом возрасте можно судить по исчезновению врожденных безусловных и появлению условных рефлексов, прорезыванию молочных зубов и формированию ядер окостенения, развитию двигательных навыков и речи. В дошкольном возрасте важным признаком зрелости считают появление постоянных зубов, а у детей младшего и старшего школьного возраста — развитие вторичных половых признаков, интеллекта, физической работоспособности.

Группы здоровья. В зависимости от уровня развития и присутствующих заболеваний у детей принято выделять несколько групп здоровья:

1 группа

- Нормальное физическое и психическое развитие.
- Отсутствуют анатомические дефекты.
- Отсутствуют функциональные и морфофункциональные отклонения.

II группа

- Некоторые функциональные и морфофункциональные нарушения.
- Реконвалесценты тяжелых и среднетяжелых инфекционных заболеваний.
- Общая задержка физического развития без эндокринной патологии.
- Дефицит массы тела и избыточная масса тела.
- Частые и длительные ОРВИ.
- Последствия травм и операций при сохранности соответствующих функций.

III группа

- Хронические заболевания в стадии клинической ремиссии с сохраненными или компенсированными функциональными возможностями.
- Физические недостатки, последствия травм и операций при условии компенсации соответствующих функций.

IV группа

- Хронические заболевания в активной стадии и стадии нестойкой ремиссии с сохраненными или компенсированными (частично компенсированными) функциональными возможностями.
- Физические недостатки, последствия травм и операций с неполной компенсацией функций.

V группа

- Тяжелые хронические заболевания с редкими ремиссиями, частыми обострениями, осложнениями, декомпенсацией функций.
- Физические недостатки, последствия травм и операций с нарушением функций органов и ограниченными возможностями.

Глава 2 ОБЩИЙ ОСМОТР РЕБЕНКА

Диагностический процесс начинается со сбора анамнеза. Как известно, основными элементами анамнеза являются история настоящего заболевания, история развития ребенка, включающая сведения о заболеваемости его вообще, история семьи (составление родословной) и условия жизни ребенка. По всем этим разделам педиатр должен располагать исчерпывающей информацией, достаточной для диагностической гипотезы.

Сбор анамнеза больного ребенка — задача весьма сложная, так как в решении ее принимают участие врач-педиатр, родители больного ребенка и сам ребенок (для детей старших возрастных периодов). Степень участия больного ребенка определяется его возрастом. Учитывая традиционную, хорошо известную врачам-педиатрам схему сбора анамнеза, в настоящем разделе речь пойдет не о составных частях его, а будут отмечены лишь особенности.

Следует подчеркнуть, что, помимо получения необходимых сведений о больном ребенке, сбор анамнеза, умение правильно и тактично вести расспрос родителей способствуют созданию атмосферы открытости и взаимопонимания между врачом и семьей ребенка. Кроме того, подобная атмосфера имеет и психотерапевтический эффект. Для достижения ее следует учитывать конкретную ситуацию, сложившуюся вокруг ребенка, по возможности конкретизировать и индивидуализировать получение сведений о нем. Следовательно, собирать анамнез необходимо не при помощи казенных, сухих вопросов, а с большим участием к судьбе больного ребенка. В этом случае проявляется гибкость врачебного поведения, а сам врач-педиатр выступает в роли психолога.

Длительность сбора анамнеза, направление, в котором он осуществляется, зависят от конкретной обстановки и состояния больного ребенка. При необходимости оказания больному срочной помощи анамнез имеет краткий, конкретный характер. Он содержит концентрированную информацию о заболевании и жизни ребенка. С учетом этих сведений оказывается неотложная помощь. В остальных случаях детальный расспрос родителей или близких ребенку лиц делает беседу более открытой, а следовательно, более информативной, создает чувство доверия к врачу. Это немаловажный психологический фактор, который, если ребенка лечат на дому, определяет выполнение всех предписаний врача, а тем самым и эффективность лечения. Наоборот, если сбор анамнеза проводят торопливо, без достаточного интереса к больному ребенку, доверие родителей к врачу постепенно исчезает, и вполне возможно, что часть рекомендаций в отношении лечения и ухода за ребенком выполнены не будут.

Лучшим методом сбора анамнеза является предоставление возможности родителям высказывать свое мнение по существу заболевания и об особенностях их ребенка, а затем путем наводящих вопросов уточнять нужные для врача детали. Если родители начинают рассказывать о не имеющих отношения к развитию заболевания фактах из жизни ребенка, то их вежливо просят рассказывать о нужных для врача моментах.

Важно, в присутствии ли ребенка собирается анамнез. Речь идет о детях старшего возраста. Этот вопрос решается в зависимости от конкретной обстановки. Например, при визите к больному с признаками невротических реакций целесообразно вначале собрать анамнез у родителей в его отсутствие, а затем поговорить с самим больным. Но это не означает, что так следует делать всегда. Разговаривая с больным ребенком, пользуются простыми, понятными словами, а вопросы ставят очень конкретно.

Важным является выяснение основных жалоб, свойственных данному заболеванию. Очень часто родители, да и сами больные дети, сообщают сведения о второстепенных жалобах и симптомах, уводя врача в сторону от фактов, имеющих диагностическое значение. Делается это не из желания что-то скрыть, а вследствие остроты и интенсивности субъективных ощущений. Например, при развитии пневмонии большее беспокойство вызывает высокая температура тела, а не учащенное дыхание.

Получение необходимых для врача сведений зависит от культурного уровня родителей, их образования, от традиций и обстановки в семье. При конфликтной ситуации в семье, недостаточном культурном уровне или просто в силу большой тревоги за жизнь больного ребенка родители опускают существенные детали развития заболевания и самого ребенка, умалчивают о некоторых фактах, имеющих значение для возникновения и течения болезни. В некоторых случаях, испытывая страх перед госпитализацией ребенка или длительным запрещением посещать школу, родители сознательно не сообщают нужных врачу сведений, забывая о том, что они тем самым наносят ребенку вред. В таких случаях от педиатра требуется большое искусство среди множества разобренных сведений о больном отобрать необходимые для диагноза, преодолеть барьер недостаточной откровенности.

Как известно, в педиатрическом анамнезе немаловажное значение имеют сведения о развитии ребенка в раннем возрасте (периоды новорожденности и грудной). Получить такие сведения порой очень сложно, так как родители забывают некоторые данные или путают последовательность.

Во время сбора анамнеза обращают внимание на поведение ребенка, его реакцию на вопросы и ответы. Признаки волнения, расширение зрачков, увлажнение ладоней, побледнение или, наоборот, румянец щек свидетельствуют о лабильности вегетативной нервной системы, возможности функциональных расстройств нервной системы.

Все вышеизложенное является специфичным для педиатрической практики.

Умело собранные и проанализированные анамнестические данные уже создают предпосылки к определенному диагнозу и оказывают неоценимую услугу педиатру.

Например, при упоминании матери о внезапно появившейся сыпи по всему телу без каких-либо предшествующих симптомов прежде всего предполагают наличие краснухи.

Если родители рассказывают о нарастающей слабости и вялости ребенка, сочетающейся с субфебрильной температурой тела и жалобами на боли в ногах, а эти жалобы появились спустя 2 недели после обострения хронического тонзиллита, то вполне естественно возникает предположение о ревматизме.

Если у школьника 7 класса при врачебном осмотре выявлены повышение артериального давления при измерении на руках и почти полное отсутствие

пульса на ногах, а, со слов родителей, у мальчика иногда прослушивали шум в области сердца и были носовые кровотечения и головные боли, то можно высказать диагностическую гипотезу о наличии коарктации аорты.

В практической деятельности педиатра, конечно, встречаются и не столь типичные и достаточно ясные для диагностики случаи, а более сложные, атипичные, но, тем не менее, тщательно собранный анамнез позволяет в большинстве случаев высказать предположение пусть не о каком-либо конкретном заболевании, а хотя бы о группе, типе заболевания. Дальнейшее наблюдение за больным, детальное клиническое обследование позволяют отвергнуть, уточнить или подтвердить предположительный диагноз.

Все, о чем говорилось выше, касалось методических особенностей сбора анамнеза и очень важного раздела его — истории болезни. Не меньшее значение имеет история жизни и развития ребенка (анамнез жизни). Знание этого раздела позволяет врачу оценить индивидуальные особенности ребенка, особенности формирования конституционального соматотипа с его реактивностью, в частности с иммунобиологической реактивностью, определяющей возникновение и течение ряда заболеваний, особенно инфекционных.

В этом разделе уделяется большое внимание не только развитию ребенка после рождения, но и антенатальному периоду. Нередко формирование болезни, предрасположенности к какому-либо заболеванию осуществляется еще до рождения ребенка, в эмбриональном и фетальном периоде внутриутробного развития. Тесная связь материнского организма с развивающимся плодом создает такое положение, когда вредно действующий на организм матери фактор воздействует и на плод. В связи с этим важно получить сведения о течении беременности (о заболеваниях в период беременности, о применявшихся методах лечения).

Факт рождения ребенка недоношенным, тяжелые осложненные роды, характеристика состояния новорожденного в раннем неонатальном периоде не должны оставаться без внимания. Недошенность, тяжелые осложненные роды, родовые травмы, асфиксия могут быть причиной поражения ЦНС, отставания в физическом и психическом развитии ребенка, анемии.

Характеристика заболеваемости (перенесенные заболевания), тяжесть их имеют немаловажное значение для формирования хронических процессов. Например, перенесенный в раннем детстве экссудативный диатез приводит у некоторых детей к тяжелому нейродермиту в более старшем возрастном периоде, частые респираторные заболевания, в частности пневмонии, могут привести к хроническому бронхолегочному процессу.

Нормальному функциональному состоянию органов пищеварения в небольшой степени способствует правильное рациональное питание детей в раннем детстве. Оно же влияет на некоторые показатели физического развития, в частности на массу тела. Поэтому в анамнезе уделяется внимание вопросам организации питания ребенка как в первые месяцы его жизни, так и в последующие возрастные периоды. Нарушение основных принципов диететики ребенка обуславливает в ряде случаев снижение аппетита и отставание массы тела по сравнению с нормой. Установление в анамнезе подобных нарушений позволяет исключить в качестве причин указанных жалоб органические поражения органов пищеварения, а также дать родителям ребенка квалифицированные рекомендации.

Значительное место в анамнезе жизни ребенка занимают сведения о физическом и психическом развитии его, о становлении двигательных навыков. Это относится, прежде всего, к по возрастной динамике массы тела, роста, двигательных навыков (первые шаги, самостоятельное хождение и т. д.). Что касается психического развития, то данные о времени узнавания матери и близких, гулении, произнесении первых слов, интерес к игрушкам позволяют правильно оценить и эту сторону развития ребенка.

Правильному физическому и психическому развитию способствуют условия жизни и быта ребенка. Выяснение неблагоприятных факторов жизни и быта помогает педиатру установить причины возникновения некоторых заболеваний или предрасполагающих к ним моментов. Например, недостаточное пребывание ребенка на воздухе, слабое освещение комнаты, где он живет, создают предпосылки к развитию рахита. Малоподвижный образ жизни, длительный просмотр телевизионных передач, недостаточные занятия физической культурой приводят к нарушениям осанки, а в сочетании с чтением в положении лежа — и к развитию расстройств аккомодации.

Последний раздел анамнеза — история семьи (генеалогический метод) позволяет педиатру выяснить наследственный фон ребенка. Упоминание родителей о наличии у них в роду аллергических заболеваний свидетельствует в какой-то степени о вероятности появления подобных реакций или заболеваний у ребенка. Это не означает наследственной передачи аллергических заболеваний. По наследству передается не само заболевание, а предрасположенность к нему.

Правильная оценка и сопоставление данных анамнеза позволяют врачу-педиатру создать рабочую диагностическую гипотезу с учетом индивидуальных особенностей организма данного ребенка. Объективное (физикальное) обследование, а в последующем по показаниям лабораторные, инструментальные и другие подобные методы исследования подтверждают или уточняют эту гипотезу. Больному будет поставлен окончательный диагноз.

Установление диагноза больному ребенку представляет сложную задачу, в разрешении которой анамнез играет большую роль.

Объективное обследование

Вторым этапом диагностического процесса является получение максимальной информации о клинических признаках заболевания. Это достигается с помощью объективного обследования физикальными методами (внешний осмотр, пальпации, перкуссии и аускультации). Патологические признаки, выявленные при объективном обследовании, в сочетании с хорошо собранным анамнезом практически обеспечивают в большинстве случаев диагноз заболевания.

Однако объективное обследование детей раннего возраста затруднено, так как для них врач — совершенно новый, незнакомый человек и ребенок может негативно реагировать на его появление. Он пугается, сопротивляется осмотру, кричит, плачет. Поэтому педиатр в своей практической работе должен стремиться выработать навыки и умение преодолеть барьер психологической несовместимости.

Преодолению этого барьера способствуют такие факторы, как дружелюбный, мягкий голос, не формальное, а ласковое обращение с ребенком.

Осмотр проводят неторопливо, замедленно, иногда с игровым элементом. Перед началом объективного обследования в некоторых случаях целесообразно дать ребенку его любимую игрушку, поиграть с ним. Эти простые приемы вызывают доверие ребенка к врачу, помогают устранить негативную реакцию его к врачебному осмотру. Войти в доверие к больному помогает предварительное знакомство (во время беседы с родителями или близкими ребенку людьми) с его индивидуальными особенностями, психикой, любимыми занятиями. Знание внутреннего мира ребенка в таких случаях является приятной для него неожиданностью и располагает к врачу.

Педиатр сможет очень тщательно и скрупулезно обследовать ребенка только при терпеливом, ласковом, спокойном отношении ко всем его странностям в поведении во время осмотра, за исключением выходящих за пределы рамок воспитанности.

Положительное впечатление производит на родителей детальный, неторопливый осмотр ребенка, они проникаются большим доверием к врачу. У них появляется уверенность, что ребенок получит необходимую помощь, находясь под наблюдением врача, стремящегося быстрее его вылечить. Это чувство усилится, если после осмотра врач кратко объяснит сущность заболевания, но нецелесообразно детально знакомить родителей со всеми симптомами и их значением. Наоборот, торопливый, неполный осмотр не удовлетворит родителей. Они с недоверием будут относиться и к врачебным рекомендациям.

Важнейшим правилом объективного обследования ребенка является полное освобождение его от одежды, кроме трусов у старших детей. В комнате, где производят врачебный осмотр, температура воздуха должна быть в пределах $+20...+22$ °С. Дети менее негативно относятся к осмотру врача в присутствии родителей. Подросткам импонирует осмотр без родителей, так как это подчеркивает их самостоятельность.

Нередко дети до 5 лет сопротивляются полному раздеванию. В таких случаях врач временно может покинуть комнату, так как ребенок более охотно раздевается в присутствии только родителей. Раздевание ребенка производится иногда постепенно во время разговора с родителями.

Последовательность объективного обследования определяется возрастом ребенка. Детей старших возрастных групп обследуют по тем же правилам, что и взрослых, начиная с общего осмотра, обследования головы, кожи, грудной клетки и т. д. Детей младшего возраста обследуют не по обычной стандартной схеме, а в зависимости от обстановки, настроения ребенка. Все неприятные методы обследования, например осмотр полости рта, зева, проводят в последнюю очередь. Дети грудного возраста, особенно первого полугодия жизни, как правило, не проявляют негативизма во время осмотра. Наибольший негативизм проявляют дети 1–2-го года жизни.

Более спокойно во время осмотра дети ведут себя, сидя на коленях родителей или держась за руку матери или отца. Пальпацию же органов брюшной полости желательнее проводить в положении ребенка лежа на спине.

Руки врача и стетофонендоскоп должны быть теплыми и чистыми. В порядке поддержания контакта можно разрешить ребенку поиграть с этим инструментом, чтобы он не вызывал страха. Так как маленьким детям очень нравится играть «в телефон» и они знают этот предмет, можно объяснить им, что

трубка для прослушивания — это телефон. Тогда дети более охотно дают себя прослушать.

Ни в коем случае нельзя проводить неожиданно процедуры, вызывающие боль. Перед такой процедурой, как взятие крови из пальца, внутрикожный тест, внутримышечное или подкожное введение лекарственного вещества, нужно в доходчивой, понятной форме объяснить ребенку необходимость манипуляции. Детям младшего возраста это ничего не даст, поэтому с целью привлечения внимания участок кожи, на котором будут производить манипуляцию, тщательно растирают.

Некоторые нужные для диагноза показатели могут быть точно и легко определены в период полного покоя ребенка: например, частота пульса, дыхания более объективно отражает функциональное состояние сердечно-сосудистой и дыхательной систем во время сна ребенка, так как устранены эмоциональные влияния на эти показатели при виде врача или во время манипуляций. Много полезной информации дает пальпация органов брюшной полости у спящего ребенка, которую проводят очень осторожно и нежно, чтобы не разбудить его.

Активность и положение тела. Активное поведение и хорошее настроение ребенка во время заболевания свидетельствуют о том, что оно протекает легко и не вызывает тяжелых патологических изменений во внутренних органах, несмотря на имеющуюся иногда высокую лихорадку. Улучшение настроения, появление улыбки, интереса к окружающей обстановке, предметам, игрушкам на фоне тяжелого заболевания свидетельствуют о благоприятном развитии и исходе его, о начале периода выздоровления, хотя выраженность патологических симптомов сохраняется. Особенно большое прогностическое значение имеют изменение настроения и появление некоторой активности у ребенка при острых интоксикациях, например при энтеральном токсикозе, токсическом гриппе.

Обычной позой ребенка первых месяцев жизни является положение на спине со слегка согнутыми в коленных и тазобедренных суставах ногами, в локтевых суставах — руками. Руки обычно прижаты к туловищу. Более старшие дети в покое в положении лежа занимают непринужденную позу. При некоторых патологических состояниях дети принимают вынужденное положение тела, облегчающее их состояние. В некоторых случаях это положение тела является достаточно специфичным для того или иного заболевания.

Апатичность ребенка, безразличие к окружающей обстановке, общая вялость, вытянутые ноги и вдоль туловища — руки наблюдают при сепсисе.

Характерное положение тела ребенка наблюдают при менингитах (при эпидемическом цереброспинальном менингококковом менингите — обычно на боку с запрокинутой назад головой, напряжением шейных мышц; при туберкулезном менингите — положение на боку с поджатыми к животу ногами, с рукой или двумя руками между ногами, с легко запрокинутой назад головой).

При остром перитоните ребенок чаще лежит неподвижно на спине с согнутыми ногами, каждое движение вызывает болезненные ощущения в животе. При наблюдении за движениями передней брюшной стенки выявляют отсутствие диафрагмального дыхания.

Во время острой пневмонии ребенок предпочитает лежать на том боку, где поражено легкое. Это положение облегчает дыхательные экскурсии здорового легкого и делает их более эффективными.

Токсикоз обезвоживания (энтеральный токсикоз) сопровождается принятием ребенком так называемой позы фехтовальщика, т. е. положение на спине с мышечным напряжением, со сжатыми в кулачки руками, одна из которых приподнята или согнута в локтевом суставе.

В случае болезни Дауна ребенок занимает весьма причудливые позы, сгибая и подгибая под себя конечности в самые невероятные положения вследствие выраженной мышечной гипотонии и слабости суставных сумок и связок. Все это напоминает «гуттаперчевого мальчика».

Характерную позу принимают больные при тяжелом приступе бронхиальной астмы и выраженной сердечной недостаточности. В случае бронхиальной астмы ребенок очень беспокоен. Он мечется, с трудом выдыхает воздух, при этом выдох сопровождается обилием хрипов. Чаще ребенок сидит или стоит, опираясь на что-нибудь руками. При выраженной сердечной недостаточности больной, как правило, принимает сидячее или полусидячее положение. Отмечаются одышка, цианоз, выражение страха в глазах.

Для ревматоидного артрита характерны малая подвижность больного и постоянное сгибабельное положение в суставах верхних и нижних конечностей.

При дерматополимиозите обращает на себя внимание скованность ребенка, больной старается избегать каких-либо движений, а если совершает их, то это часто сопровождается громким криком, плачем из-за резкой болезненности в мышцах.

Общее состояние больного может быть:

- удовлетворительным,
- средней тяжести,
- тяжелым,
- крайне тяжелым.

Об удовлетворительном состоянии говорится тогда, когда не выявляются значимых жалоб больного, а при объективном исследовании — симптомов, свидетельствующих о состоянии декомпенсации жизненно важных функций. Состояние средней тяжести характеризуется наличием значимых жалоб и субкомпенсаций по функции жизненно важных органов. При тяжелом состоянии жалобы резко выражены, могут наблюдаться потеря сознания, ограничение подвижности, выраженная декомпенсация основных физиологических систем организма. Крайне тяжелое состояние характеризуется усугублением этих явлений и появлением признаков, угрожающих жизни ребенка.

Параллельно оценивается настроение ребенка (ровное, спокойное, приподнятое, возбужденное, неустойчивое), его реакция и контакт с окружающими, интерес к игрушкам.

После этого переходят к оценке положения ребенка в постели: активное, пассивное и вынужденное. Под активным положением понимают такое положение ребенка, при котором он может принять в постели любую позу, совершать активные движения. О пассивном положении говорят в том случае, если без посторонней помощи ребенок не может изменить своего положения. Наконец, если для облегчения своего состояния ребенок принимает какое-то особенное положение (поза легавой собаки при менингите, сидячее положение с упором о край кровати или о колени при приступе бронхиальной астмы и т. д.), то оно оценивается как вынужденное. Ограничение режима по терапевтичес-

ким показаниям не является свидетельством пассивного положения больного. Далее оценивается состояние сознания. Оно может быть ясным, сомнолентным, сопорозным. О сомнолентном состоянии говорят тогда, когда реакция на окружающее есть, но она замедлена и понижена, на раздражение ребенок реагирует плачем, на вопросы отвечает вяло. При сопорозном состоянии сознание затуманено, реакции на окружающее нет, но сохранена реакция на болевые раздражения.

При значительной степени угнетения мозговой коры наступает потеря сознания — кома (коматозное состояние). Рационально определить степень комы. При I степени (легкая кома) отсутствуют сознание и произвольные движения, роговичные и корнеальные рефлексы сохранены, II степень комы характеризуется отсутствием сознания, арефлексией (сохранены только вялые рефлексы зрачков, часто наблюдаются расстройства ритма дыхания). При тяжелой коме — III степени — наблюдаются отсутствие всех рефлексов, глубокие расстройства ритма дыхания и кровообращения, цианоз, гипотермия.

Пальпация

Пальпация — это непосредственное физическое исследование с помощью осязания, температурного ощущения ощупывающими пальцами, а также чувства объемности.

Показатели пальпаторного исследования:

- температура, плотность, влажность и вибрация тканей (пульсация, верхушечный толчок, голосовое дрожание);
- чувствительность (болезненность) участков тела, о которой врач узнает со слов пациента или его реакции (сопротивление мышц, рефлекторные движения, соответствующая мимика и т. д.);
- физические свойства внутренних органов или патологических образований (местоположение, величина, границы, конфигурация или форма, характер поверхности, плотность или консистенция, подвижность или смещаемость).

Главные условия пальпации:

- положение пациента — в зависимости от вида и области пальпации оно может быть стоячее, лежачее, на боку и др.;
- положение врача — должно быть всегда удобным для ощупывающей руки, так как иначе она быстро устает и осязательные восприятия притупляются. Врач должен находиться справа от пациента, лицом к нему (это дает возможность наблюдать за его реакцией);
- напряжение мышц — мышечный слой пациента должен быть максимально расслаблен. Чтобы уменьшить напряжение мускулатуры, можно предложить пациенту изменить положение туловища и конечностей, глубоко дышать (на выдохе мускулатура расслабляется), а при нервном состоянии исследуемого нужно переключить его внимание на регуляцию дыхания, разговор и т. д.;
- комфортность — руки врача должны быть теплыми, ногти остриженными, движения легкими и осторожными, чтобы не вызвать неприятных ощущений у пациента. При выраженном дискомфорте или болезненности пальпация прекращается.

Виды пальпации:

- **поверхностная** — а) совершается ладонью (или ладонями), свободно положенными ладонями на туловище или конечности, являясь в ряде случаев предварительным этапом глубокой пальпации; б) совершается кончиками одного или нескольких пальцев для определения состояния кожных покровов и доступных пальпации слизистых оболочек, болевых зон и точек, пульсаций и др.;
- **глубокая** — а) проникающая — один-два пальца руки вдавливают в какую-либо точку тела для определения болевых пунктов; б) бимануальная — производится пальцами обеих рук (бимануально) — левой рукой исследуемую область приближают к правой руке и обеими руками до известной степени охватывают исследуемое тело; в) толчкообразная, или баллотирующая, — тремя-четырьмя пальцами, прижатыми друг к другу и установленными на соответствующем участке, производят несколько коротких и сильных нажимающих движений (толчков); г) скользящая — производится для исследования органов в глубине брюшной полости. Кончики пальцев проникают в глубь брюшной полости постепенно и по достижении достаточной глубины в момент выхода скользят в направлении, поперечном оси исследуемого органа, последовательно ощупывая его. При этом ощупываемый орган придавливается к задней стенке брюшной полости; скользящие движения производятся не на коже, а вместе с кожей.

Перкуссия

Перкуссия — это простукивание участков тела и определение по характеру возникающего при этом звука физических свойств органов и тканей, расположенных под перкуторным местом.

Перкуторные колебательные движения передаются на глубину 6–8 см, что дает возможность определить звуковые параметры органов и тканей.

Виды перкуссии в зависимости от техники ее исполнения:

- **непосредственная** — а) постукивание согнутым пальцем, чаще средним или указательным, по ребрам грудной клетки (метод Ф.Г. Яновского) (рис. 2.1, 2.2); б) постукивание указательным пальцем правой руки при соскальзывании его со среднего (метод В.П. Образцова, или метод щелчка) (рис. 2.3, 2.4);
- **опосредованная** — а) постукивание молоточком по пластинке (пlessиметру), приложенной к поверхности тела; б) постукивание пальцем по пальцу — бимануальная пальпаторная перкуссия по Г.И. Соколовскому.

Техника бимануальной пальпаторной перкуссии. Палец-пlessиметр (фаланга среднего пальца левой кисти) плотно соприкасается ладонной поверхностью с перкутируемым участком. Надавливание пальца-пlessиметра умеренное, так как при сильном надавливании даже слабый перкуторный удар становится сильным, что нежелательно, поскольку действие удара распространяется не только на глубину, но и по сторонам от перкутируемого места (рис. 2.5).

Палец, по которому перкутируют, не соприкасается с соседними пальцами, для того чтобы звук, получаемый при ударе, не распространялся на них. Соседние пальцы раздвинуты и слегка приподняты над кожей (рис. 2.6).

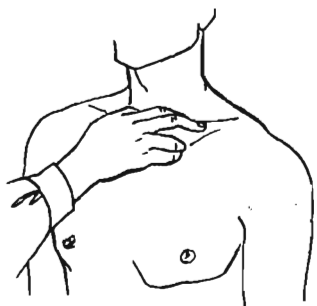


Рис. 2.1. Непосредственная перкуссия по ключице

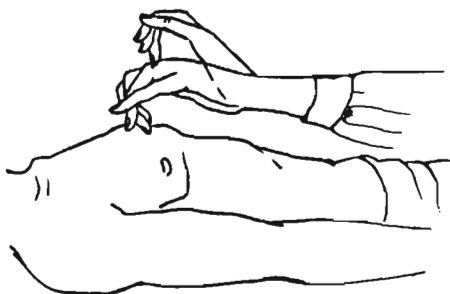


Рис. 2.2. Непосредственная перкуссия по ребрам грудной клетки

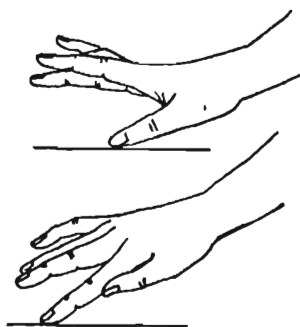


Рис. 2.3. Техника непосредственной перкуссии по методу В.П. Образцова

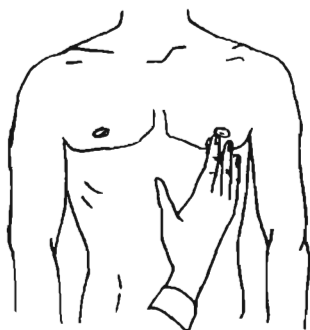


Рис. 2.4. Определение левой границы относительной тупости сердца методом непосредственной перкуссии по В.П. Образцову

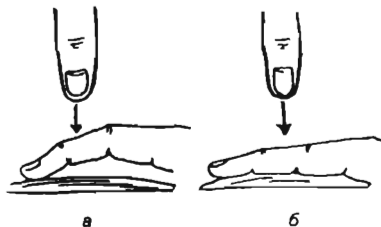


Рис. 2.5. Техника постукивания пальцем по пальцу:
а — неправильная; б — правильная

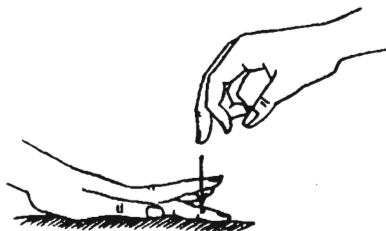


Рис. 2.6. Правильная техника опосредованной перкуссии пальцем по пальцу

Если основание ладони или соседние пальцы положены на кожу рядом с пальцем-плексиметром, то они при перкуссии действуют как глушители и изменяют перкуторный звук (рис. 2.7).

В качестве молоточка используется средний палец правой кисти, согнутый под прямым углом. Перкуторные удары наносят мякотью концевой фаланги среднего пальца правой кисти по средней фаланге или по сочленению между концевой и средней фалангами пальца-плексиметра (рис. 2.8).

Перкуторные удары наносятся строго перпендикулярно к поверхности пальца-плексиметра, что способствует проникновению перкуторного удара в глубину, а не в стороны от перкутируемого места (рис. 2.9). Рука сгибается только в лучезапястном суставе, сохраняя неподвижность предплечья и плеча, перкуторный удар легкий и короткий. Для этого ударяющий палец опускается быстро и после соприкосновения с местом удара немедленно, не задерживаясь, отскакивает. Если ударяющий палец задерживается на пальце-плексиметре, он оказывается глушителем звука, что мешает возникновению звуковой волны. По одному и тому же месту рекомендуется ударять не более 2–3 раз.

Виды перкуссии в зависимости от силы перкуторного удара:

- громкая (глубокая) — удары наносят с большой силой, что позволяет определить глубоко расположенные органы и ткани;
- тихая (поверхностная) — удары слабые, при которых звук едва прослушивается. Используется при определении границ и размеров легких, сердца, печени, селезенки;
- тишайшая минимальная, или пороговая по Гольдшайдеру — удары столь слабые, что возникающий при этом звук находится на пороге восприятия ухом. Над безвоздушными, плотными органами (т. е. над зоной абсолютной тупости) звука нет. Он появляется (возникает) над содержащими воздух органами. Применяется обычно для определения абсолютной тупости сердца. Появление звука нередко лучше воспринимается пальпаторно (осязательно), нежели ухом.

Техника тишайшей перкуссии. Палец-плексиметр согнут под прямым углом в первом межфаланговом суставе и прижат к коже лишь концом ногтевой фаланги. Очень тихие удары наносятся пальцем-молоточком по месту сгиба основной фаланги (рис. 2.10).

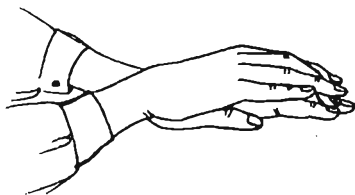


Рис. 2.7. Неправильная техника опосредованной перкуссии пальцем по пальцу

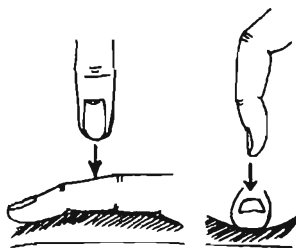


Рис. 2.8. Правильное положение перкутирующего пальца по отношению к положению пальца-плексиметра

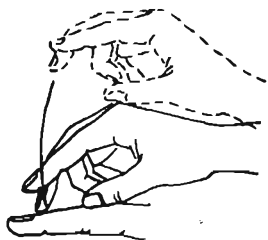


Рис. 2.9. Техника движения кисти при перкуссии пальцем по пальцу

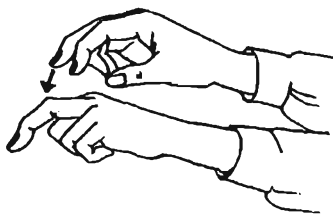


Рис. 2.10. Техника тишайшей (пороговой) перкуссии

Особые виды перкуссии:

- палочково-плессиметровая — по металлическому плессиметру ударяют каким-нибудь более или менее острым металлическим предметом — металлической палочкой, ребром монеты, металлической рукояткой молоточка и др. Используется для выявления воздуходержащих полостей (например, пневмоторакс), над которыми при этом получается металлический оттенок перкуторного звука;
- аускультаторно-аффрикционная — перкуторный звук вызывается не ударами, а царапающими движениями по коже над исследуемым органом. Звук воспринимается с помощью стетофонендоскопа, который ставится над этим органом. Применяется обычно для определения границ желудка. Как только линия царапанья кожи выходит за пределы желудка, звуковые явления ослабевают (рис. 2.11).

Разновидности перкуторного звука (рис. 2.12):

- ясный легочный — громкий, продолжительный и низкий. Возникает в нормальных условиях при перкуссии грудной клетки в области прилегания к ней легких;



Рис. 2.11. Определение нижней границы желудка методом аускультаторной аффрикции

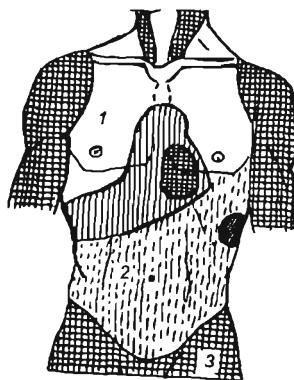


Рис. 2.12. Зоны перкуссии: 1 — ясного легочного звука; 2 — тимпанического звука; 3 — тупого звука

- **тимпанический**, или желудочно-кишечный — громкий, продолжительный и высокий, напоминающий звук, получаемый при ударе о барабан (тимпанон-барабан). Возникает в норме над органами или образованиями, содержащими газ или воздух (кишечник, желудок, трахея, гортань, полость рта);
- **тупой**, или бедренный — глухой, слабый, тихий. Возникает в нормальных условиях при перкуссии безвоздушных и мягких органов и тканей, не обладавших упругостью (например, при перкуссии грудной клетки над передней поверхностью печени). Напоминает звук, возникающий при перкуссии бедра, поэтому он получил название бедренного, иногда звук занимает промежуточное положение между ясным и тупым (притупленный или укороченный перкуторный звук).

Виды перкуссии в зависимости от конечной цели:

Сравнительная — сравнение звучания органов, которые анатомически симметрично располагаются с правой и левой сторон.

Правила сравнительной перкуссии: а) перкуссии производят строго на симметричных местах (рис. 2.13); б) перкуторные удары наносят одинаковой силы на той и другой стороне.

Топографическая — разграничение тех или иных анатомических образований, определение границ, размеров и конфигурации органов. Так как границы большинства внутренних органов заходят одна за другую, при выстукивании последних получают двоякого рода контуры. Одни из них относятся к той площади, которой перкутируемый орган прилежит к грудной или брюшной стенке (абсолютная перкуторная тупость), другие — к истинным границам органов (относительная перкуторная тупость).

Правила топографической перкуссии: а) перкуссии ведут от ясного звука к тупому (переход от ясного звука к тупому улавливается ухом легче, чем переход от тупого звука к ясному); б) палец-плексиметр ставят параллельно границе ожидаемой (искомой) перкуторной тупости; в) перкуссии проводят по линии, перпендикулярной к определяемой границе; г) границу органа отмечают по краю пальца-плексиметра, обращенного к органу. Так, например, при определении верхней границы печени со стороны легких (сверху вниз) отметка делается по краю пальца-плексиметра, обращенному к легким. В данном случае изменение перкуторного звука происходит при накладывании пальца-плексиметра на область печени у ее верхнего края.

Если верхняя граница печени определяется перкуссией со стороны печеночной тупости (снизу вверх), то отметка делается по краю пальца-плексиметра, обращенному к печени. В этом случае изменение перкуторного звука происходит при накладывании пальца-плексиметра на область легких.

Главные условия перкуссии:

- положение пациента — в зависимости от вида и области перкуссии положение пациента может быть стоячее, сидячее, лежащее, на боку и др.;

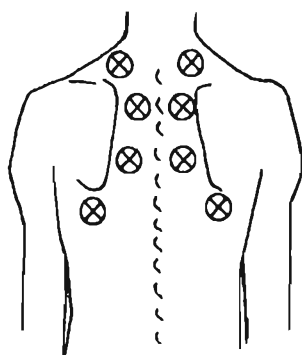


Рис. 2.13. Сравнительная перкуссия грудной клетки сзади

- положение врача — справа от пациента, спиной к источнику света (чтобы лучше видеть пациента) и по возможности удобно (чтобы все движения были свободны, без стеснения);
- комфортность — прикасаться к телу пациента можно только чистыми, теплыми руками; ногти должны быть коротко острижены. При наличии на коже в области перкуссии болевых точек, повышенной чувствительности и т. д. перкуссия прекращается;
- последовательность перкуссии — вначале производят сравнительную, а затем топографическую перкуссию.

Аускультация

Аускультация — восприятие и оценка звуковых явлений, возникающих в ряде органов и сосудах при их функционировании.

Аускультация как метод объективного исследования наибольшее значение имеет при исследовании легких и сердечно-сосудистой системы. Она широко применяется также при исследовании брюшной полости (выслушивание перистальтики кишечника, шума сужения кишок, шума трения брюшины, биения сердца плода у беременных), суставов (шум трения внутрисуставных поверхностей эпифизов). В сочетании с перкуссией (аускультаторная перкуссия) этот метод используется для определения нижней границы желудка.

Виды аускультации:

- непосредственная — выслушивание участка тела путем прикладывания уха;
- опосредованная — выслушивание при помощи специальных инструментов: стетоскопа, фонендоскопа или стетофонендоскопа.

Стетоскоп твердый — цилиндрическая трубка (деревянная, пластмассовая, металлическая и т. п.) с раструбом (воронкой) на одном конце и плоским блюдцеобразным расширением (для ушной раковины) — на другом.

Стетоскоп гибкий (стетоскоп Филатова) — твердый раструб с двумя гибкими трубками, концы которых вставляются в ушные раковины исследователя. Это позволяет биауриально выслушивать любой участок тела, что создает удобства для врача и пациента.

Фонендоскоп — это гибкий стетоскоп со встроенной в раструб мембраной. Звуковые явления, возникающие в органе, передаются на мембрану, которая их резко усиливает и в то же время значительно искажает.

Стетофонендоскоп — это прибор, состоящий из двух частей, одна из которых используется как стетоскоп, а другая — как фонендоскоп (при помощи рычажка или поворота его конечной части). При аускультации стетофонендоскопом необходимо пользоваться как стетоскопом, и только в том случае, если звуковые явления слишком слабы и в них трудно разобраться, переключать его на фонендоскоп, прикладывая к телу пациента раструб с мембраной.

Главные условия аускультации:

- положение пациента — обычно стоячее или сидячее. Сердце дополнительно выслушивается в положении пациента лежа на спине, на левом боку, под углом 45°. Аускультация брюшной полости чаще всего производится в положении лежа. Пациент должен быть раздет до пояса;
- действия врача — раструб стетоскопа или головка фонендоскопа должны плотно, но не сильно, прилегать к выслушиваемой поверхности. Стетоскоп нельзя ставить на проекцию ребер, лопаток и других костных образований.

Раструб стетоскопа или головку фонендоскопа необходимо удерживать за конечную часть двумя пальцами, притом неподвижно, чтобы не вызывать образования дополнительных звуков. К раструбу стетоскопа и его трубкам не должны прикасаться одежда пациента, руки и др.;

- комфортность — в помещении, где осуществляется аускультация, должно быть тепло и тихо, а раструб стетоскопа или головка фонендоскопа должны быть теплыми. Оливы трубок должны соответствовать размеру слуховых проходов врача и вставляться в уши так, чтобы не возникало неприятных ощущений.

Глава 3 ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ

Под физическим развитием ребенка понимается комплекс морфофункциональных свойств организма, определяющих массу, плотность, форму, размеры, его структурно-механические свойства в разные периоды детства.

Признаки физического развития изменчивы. Они зависят как от генетических, так и сложного комплекса средовых факторов.

Генетические факторы проявляются на протяжении всего периода развития. Примером являются сроки окостенения, прорезывание зубов, наступление менструации и действуют они опосредованно через эндокринную систему.

Средовые факторы. К ним относятся беременность — ее продолжительность, порядковый номер, гестозы беременности и т. д.

Эндокринная система — в антенатальном периоде на развитие плода оказывают влияние гормоны матери, в частности щитовидной железы, эстрогены и др. В постнатальном периоде в первые 6 месяцев значительную роль на физическое развитие оказывает тимус, щитовидная железа; после 3-х лет усиливается влияние соматотропного гормона. В пубертатном периоде на физическое развитие значительное влияние оказывают половые гормоны.

Социальные факторы — к ним относят характер питания, быт, режим, психосоциальные конфликты в семье.

Климатический фактор — замечено, что в горной местности в связи с хронической гипоксией происходит некоторое отставание физических параметров развития.

Болезни — особенно хронические приводят к задержке физического развития.

Компоненты физического развития

- 1) тип телосложения;
- 2) масса тела;
- 3) рост;
- 4) периметры — объем грудной клетки, бедра, плеча, таза и т. д.
- 5) пропорции.

К компонентам физического развития относятся биохимические, гормональные показатели.

Функциональные показатели — жизненная емкость легких, мышечная сила и т. д.

Тип телосложения складывается из таких компонентов, как осанка. При этом выделяется норма, плоская спина, круглая спина, сутулость, фронтальные искривления позвоночника. Учитываются степень развития мускулатуры, жировые отложения, костяк, точки окостенения.

Рост ребенка имеет особенно важное значение, так как отражает сложные процессы, происходящие в организме, и особенно пластические. В эмбриональном периоде происходит интенсивный рост плода. После рождения, т. е. в постнатальный период, интенсивность роста замедляется. Следует

отметить, что замедление темпов роста обнаруживается уже на последнем месяце внутриутробной жизни. Этот феномен имеет свой биологический смысл: помочь женщине благополучно родить ребенка.

После рождения интенсивность гиперпластических процессов уменьшается (происходит всего 4 последовательных клеточных деления). В то же время для роста все большее значение приобретает гипертрофия клеток, главным образом, за счет увеличения цитоплазмы. Происходит постепенное замедление роста, лишь временами сменяющееся кратковременным ускорением. Скорость роста имеет выраженный краниокаудальный градиент, при котором нижние сегменты тела растут быстрее верхних, Например стопа растет быстрее голени, а голень быстрее бедра и т. д. Это сказывается на пропорциях тела (см. «Изменения пропорций тела»). В постнатальном периоде нарастает половая специфичность темпа роста, когда мальчики растут быстрее девочек. Вместе с тем скорость созревания девочек выше. Поэтому исключением является короткий период второго вытяжения, в котором девочки опережают мальчиков в росте.

Длина тела имеет особо важное значение, так как отражает сложные процессы, происходящие в организме, в какой-то мере уровень зрелости организма. Длина тела доношенного новорожденного колеблется от 46 до 56 см и в среднем у мальчиков равна 50,7 см, а у девочек — 50,2 см. Принято считать, что если новорожденный ребенок имеет длину 45 см и менее, то он недоношен.

В первые дни длина тела немного уменьшается, так как после рождения у ребенка на голове появляется родовая опухоль, которая в течение 2 дней рассасывается. Величина родовой опухоли при первом измерении обычно входит в общую длину тела новорожденного. В последующем происходит дальнейшее увеличение роста. При этом нужно подчеркнуть, что чем моложе ребенок, тем интенсивнее его рост.

Ориентировочно прирост за каждый месяц 1-го года жизни составляет: в I четверть (1–3 мес.) — 3 см; II (3–6 мес.) — 2,5 см; III (6–9 мес.) — 1,5 см; IV (9–12 мес.) — 1,0 см. К концу года рост составляет 74–76 см, в среднем 75 см, т. е. увеличивается после рождения на 50%. После 1-го года рост ребенка происходит менее интенсивно. Если за первый год прирост составляет 25 см, то за 2-й год — на 12 см, за 3-й — на 8 см. Ориентировочно можно считать, что к 4-му году жизни рост ребенка удваивается и равен 100 см.

Если возраст ребенка меньше 4 лет, то его рост можно рассчитать по формуле: $Рост = 100 \text{ см} - 8 \text{ см} \times (4 - n)$, где n — число лет ребенка; 8 см — средняя прибавка роста в течение первых 4 лет жизни.

Если возраст детей старше 4 лет, то их рост можно рассчитать по формуле: $Рост = 100 \text{ см} + 6 \text{ см} \times (n - 4)$, где n — число лет ребенка; 6 см — средняя прибавка роста у детей старше 4 лет.

Хотя рост ребенка увеличивается тем медленнее, чем старше ребенок, однако полного соответствия между возрастом и интенсивностью роста нет. Рост ребенка происходит как бы волнообразно, наблюдаются периоды, когда интенсивность роста значительно превосходит средние величины. Такие периоды получили название «вытяжения».

Первое ускорение роста («вытяжение») наблюдается от 4 до 5,5 лет у мальчиков и после 6 лет — у девочек. Затем скорость роста снижается, достигая

минимума у мальчиков в 9,5 лет и у девочек в 8,5 лет. После этого у мальчиков отмечается период умеренного равномерного вытяжения продолжительностью до 13-летнего возраста. Затем начинается повторное повышение скорости роста с достижением максимума в интервале от 13,5 до 15,5 лет с последующим резким замедлением.

У девочек период стабилизации роста очень кратковременный, и уже через полгода, т. е. с 8,5 лет, начинается его ускорение с максимумом в возрасте 10–11,5 лет.

Абсолютная величина прироста длины тела во время препубертатного ростового скачка у мальчиков достигает 47–48 см, у девочек — 36–38 см. Вытяжение мальчиков в 10–11 лет идет исключительно за счет нижних конечностей. Между 14 и 15 годами ноги перестают расти, и наступает пик скорости роста для туловища. У девочек эти особенности отмечаются соответственно в 8,5 и 11–12 лет. В настоящее время рост прекращается в более ранние сроки, чем это было в прошлом.

Причина первого «вытяжения» не ясна, а второе «вытяжение» зависит от перестройки эндокринной системы в связи с началом функционирования половых желез. В этот период в созревании отдельных биологических систем имеются диспропорции, особенно в костной и мышечной системах — подростки выглядят угловато, неуклюже, в обыденной жизни этот период образно называют «период гадкого утенка». В этот же период выявляется тенденция к тучности, узкогрудости, может быть отставание в половом развитии при высоком росте.

Прекращение роста, по Таннеру, относится у мальчиков к возрасту 17,75 года, у девочек — к возрасту 16,25 года.

Хотелось бы отметить ряд интересных моментов, а может быть, и загадок роста. У «старых матерей» дети растут быстрее и созревают быстрее. Чем больше порядковый номер беременности, тем медленнее растет ребенок. У недоношенных детей рост вдвойне интенсивнее, чем у доношенных детей, но масса их всегда остается низкой.

В постнатальном периоде эндокринная регуляция роста приобретает большое значение. Гормонами, способствующими росту, являются соматотропный гормон гипофиза (СТГ), гормоны щитовидной железы и инсулин. Гормон роста стимулирует хондрогенез, в то время как тиреоидные гормоны больше влияют на остеогенез. СТГ действует на ростковый хрящ косвенно. Действующими агентами является группа факторов, называемых соматомединами, которые синтезируются в печени и, возможно, в почках под влиянием СТГ. Влияние СТГ сравнительно мало сказывается на росте ребенка до 2–3 лет и особенно велико в период с 7 до 11 лет.

Наибольший ростовой эффект тироксина определяется в первые 5 лет жизни, а затем в препубертатном и пубертатном периодах. Тироксин стимулирует остеогенную активность и усиление созревания костей. Андрогены, действующие преимущественно в препубертатном и пубертатном периодах, усиливают развитие мышечной ткани, эндохондральное окостенение и хондропластический рост кости. Действие андрогенов как стимуляторов роста является кратковременным. Следом за пубертатным ускорением роста андрогены влияют на закрытие эпифизарных зон роста и таким образом способствуют его прекращению. Неадекватное по срокам появление андрогенной стимуляции

(опухоль или использование гормонов в качестве лекарств) вызывает раннее прекращение роста ребенка.

Вес в отличие от роста является менее стабильным показателем и быстро меняется под влиянием различных эндо- и экзогенных причин.

Вес доношенного новорожденного ребенка колеблется в широких пределах от 2700 до 4000 г и более, в среднем составляя у мальчиков 3494 г, а у девочек в среднем — 3348 г. К концу 1–2-х суток вес начинает снижаться, достигая минимума к 4–5-м суткам. Это так называемая физиологическая убыль веса, которая происходит вследствие потери воды при дыхании и испарении с поверхности кожи и слизистой (70–75%) и в меньшей степени за счет выделения мочи и мекония (15–20%), а также за счет рвоты заглоченными околоплодными водами, кровью и другими выделениями родовых путей матери (3–5%) и высыхания пупочного остатка. При этом новорожденный очень мало получает молока в первые часы и дни жизни. При раннем кормлении новорожденных отмечается меньшая потеря веса. Считается, что физиологическая убыль не должна превышать 8% веса тела новорожденного. Большая убыль веса всегда является признаком патологии или недостаточности кормления ребенка. С 4–6-го дня вес ребенка начинает нарастать и у абсолютного большинства к 8–10-му дню жизни он достигает веса при рождении, а затем продолжает увеличиваться. Интенсивность нарастания веса наибольшая в течение 1-го полугодия жизни.

Рассчитать можно по формуле: $\text{Вес ребенка} = \text{Вес при рождении (г)} + 800 \times n$ (где n — число месяцев жизни; 800 г — средняя прибавка веса ребенка за 1 месяц).

Вес ребенка старше 6 месяцев рассчитывается по следующей формуле: $\text{Вес ребенка} = \text{Вес при рождении} + 800 \times 6 + 400 \times (n - 6)$ (n — число месяцев).

Удвоение веса новорожденного ребенка наблюдается за 4 месяца жизни, а утроение — к 10–11 месяцам.

После взвешивания ребенка производится подсчет отклонения от среднего веса в процентах. Превышение веса на 15–25% будет считаться ожирением I ст., на 25–50% — ожирение II ст., свыше 50–100% — ожирение III ст., более 100% — IV ст.

Отклонение веса от нормы на 6% не считается патологическим. Дефицит от 6–18% считается гипотрофией I ст., 18–28% — гипотрофия II ст. и свыше 28% — гипотрофией III ст.

После 1-го жизни интенсивность нарастания веса замедляется, и на 2-м году жизни она составляет за год 3–4 кг, а затем еще меньше. Вес ребенка до 10 лет увеличивается в среднем на 2 кг. Вес ребенка до 10 лет рассчитывается по формуле: $10,5 \text{ кг} + 2n$, где n — число лет ребенка.

Для детей старше 3 лет приблизительный расчет массы тела следующий:

- ребенок 7 лет при длине тела 125 см имеет массу тела 25 кг;
- на каждые недостающие 5 см из 25 кг вычитают 2 кг;
- на каждые 5 см более 125 см к 25 кг прибавляют 3 кг, а для детей периода полового созревания — 3,5 кг.

Нарастание веса у детей зависит от индивидуальных особенностей. Наибольшее нарастание веса наблюдается поздним летом и осенью, среднее — в зимнее время.

До 11 лет масса тела девочек и мальчиков равна, в 11–14 лет масса девочек больше, чем мальчиков.

Таким образом, увеличение массы тела растущего ребенка имеет следующие закономерности:

- к концу первого года жизни масса тела новорожденного ребенка утраивается;
- к 6–7 годам масса тела годовалого ребенка удваивается;
- к 11–12 годам масса тела годовалого ребенка утраивается.

Одним из существенных моментов в оценке физического развития ребенка является **соотношение между ростом и весом**. В педиатрической практике очень часто наблюдаются нарушения весо-ростовых соотношений. Иногда отмечается низкий вес новорожденных при нормальной длине тела. Это входит в понятие «внутриутробная гипотрофия». Эта форма гипотрофии зависит от неблагоприятных условий внутриутробного развития (гипоксия, интоксикация, нарушения плацентарного кровообращения и т. д.). Внутриутробную гипотрофию следует отличать от истинной недоношенности, при которой вес соответствует росту ребенка. В норме у новорожденных мальчиков этот показатель составляет от 55,5–68 г на 1 см роста, а у девочек — соответственно от 65,5 до 67,0 г на 1 см роста.

Периметры — величина окружности головы, груди и живота на 1-м году примерно одинаковы, а затем окружность груди увеличивается в наибольшей степени, а головы — в наименьшей. Окружность головы при рождении ребенка равна в среднем 35 см. Она увеличивается особенно интенсивно в течение первых месяцев жизни. К концу 1-го года достигает 46–47 см. Окружность головы у девочек меньше, чем у мальчиков. Окружность грудной клетки у новорожденного в среднем равна 33–35 см, к 1-му году — 48–49 см, в 5 лет — 55 см, в 14–15 лет — 75–78 см. Окружность грудной клетки сравнивается с окружностью головы ко 2–3-му месяцам жизни, а затем окружность грудной клетки настолько опережает окружность головы, сколько ребенку лет, умноженных на 2 (индекс Тура): *окружность грудной клетки = окружности головы + 2n* (где *n* — число лет).

Окружность живота — величина крайне изменчивая и зависит от конституции ребенка, диеты, режима, тонуса мышц. У детей в норме окружность живота меньше окружности груди и составляет: в 1-й год — 40–43 см, в 5 лет — 50–52 см, в 15 лет — 65 см.

Пропорции тела. Изменения длины тела с возрастом характеризуются разной степенью удлинения различных сегментов тела (рис. 3.1). Так, высота головы увеличивается только в 2 раза, длина туловища — в 3 раза, а длина нижних конечностей — в 5 раз. Если принять длину тела за 100%, то на общую высоту головы у новорожденного будет приходиться почти 25% длины тела, а у взрослого — около 13%; длина ноги у новорожденного составляет 40% от длины тела, а у взрослого — 52%. Относительным постоянством отличается длина туловища: во все возрастные периоды она составляет около 40% от общей длины тела. Наиболее динамичны изменения двух сегментов — верхней части лица и длины ноги. Сумма этих сегментов для всех возрастов приблизительно одинакова и составляет около 60% длины тела, из них у новорожденного на верхнюю часть лица приходится 20% и на ноги — 40%, в то время как у взрослого на долю верхней части лица — 8%, а на ноги — 52% длины тела. Таким образом, относительная высота верхнего лица, так же как и относительная длина ноги, является достаточно чувствительным индикатором возрастного изменения

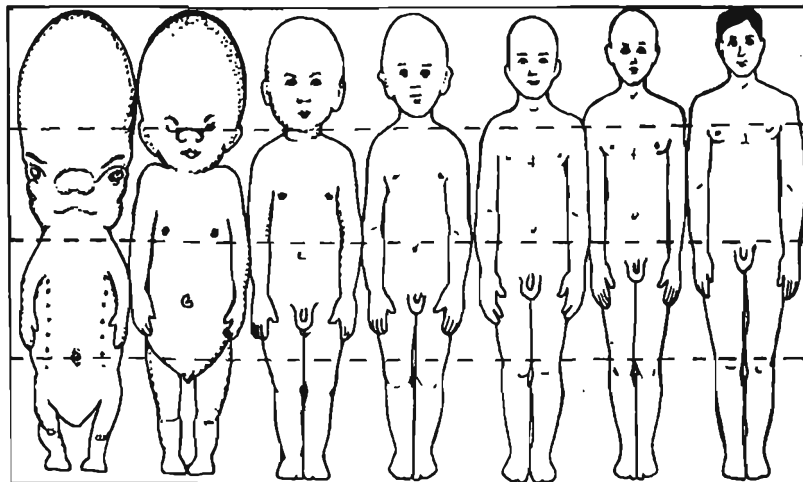


Рис. 3.1. Динамика пропорций тела в различные возрастные периоды

пропорций тела. При задержке роста по этим данным можно ориентировочно определить возраст, когда эта задержка произошла.

Еще более показательны для характеристики возрастного изменения пропорций величины индекса, характеризующего отношение длины ноги к высоте верхней части лица. Этот индекс может использоваться и для определения степени биологической зрелости ребенка, срока его биологического развития.

В практике нередко используются и другие показатели пропорциональности развития. Наибольшее распространение получило определение соотношения между верхним и нижним сегментами тела. Для измерения нижнего сегмента пользуются расстоянием от лобковой точки до основания стопы (пола). Верхний сегмент определяется как разность между длиной тела и величиной нижнего сегмента. В первые недели жизни соотношение сегментов составляет 1,7:1–1,5:1, в периоде пубертатного роста оно приближается к единице. Широко используется и соотношение между длиной тела (ростом), измеренной в положении сидя, и длиной тела в положении стоя.

Кроме изменения соотношений между длинниками тела, возрастное изменение пропорций существенно сказывается и на соотношениях между длиной тела и различными поперечными размерами (например, соотношения между окружностью головы и длиной тела, окружностью груди и длиной тела). При использовании различных индексов существенно уточняется представление о степени гармоничности и биологическом возрасте телосложения ребенка. Ориентировочные представления о гармоничности телосложения и состоянии питания ребенка можно получить, используя также индексы Эрисмана и Чулицкой.

Индекс Эрисмана — *разность между окружностью груди и половиной длины тела (роста)*. Чаще используется в контроле физического развития школьников.

Индекс упитанности (Чулицкой) представляет собой следующее соотношение: *3 окружности плеча + окружность бедра + окружность голени – длина тела*. У хорошо упитанных детей первого года жизни величина этого индекса составляет 20–25. Снижение индекса подтверждает недостаточность питания ребенка.

Поверхность тела

Во все периоды детства, а особенно на первом году жизни, у ребенка поверхность тела на единицу массы тела по сравнению со взрослыми относительно большая. Так, у новорожденного на 1 кг массы тела приходится 0,06 м² поверхности, в то время как у взрослого — только 0,02 м². Особенно велики эти соотношения у недоношенных и незрелых детей и взрослых.

Ориентировочно рассчитать поверхность тела ребенка можно по следующим формулам.

1. Для детей, имеющих массу от 1,5 до 100 кг:

$S = (4M + 7) : (M + 90)$, где S — площадь поверхности тела; M — масса.

В числителе M округляется до 0,25 кг, в знаменателе — до 1 кг.

2. Для детей от рождения до 9 лет: поверхность тела годовалого ребенка равна 0,43 м², на каждый недостающий месяц жизни от этой величины отнимается 0,02 м², на каждый последующий год прибавляется по 0,06 м². Этим расчетом пользуются для определения поверхности тела детей от рождения до 9 лет.

3. Для детей 10–17 лет:

$S = (n - 1) : 10$, где S — поверхность тела; n — возраст (годы).

Для определения площади поверхности тела ребенка пользуются специальными номограммами, в которых даны в качестве исходных параметров показатели длины и массы тела.

Соотношение поверхностей отдельных частей тела также меняется с возрастом. Наиболее изменяется удельная (относительная) поверхность головы. Если на голову новорожденного приходится до 21% поверхности тела, то на голову взрослого человека — только 7,5%. В отношении остальных частей тела эти изменения значительно меньше. Так, на туловище у новорожденного приходится 32%, а у взрослого — 35%, на верхние конечности — соответственно 17 и 19%, на нижние — 31 и 39%.

Для детей старше года можно ориентироваться на следующие соотношения («правило девятки»): голова и шея — 9%. Верхние конечности: каждая — 9%, обе — 18%. Нижние конечности: каждая — 18%, обе — 36%. Туловище: передняя поверхность — 18%, задняя поверхность — 18%, общая поверхность — 36%.

Для оценки физического развития используют следующие методы:

- соматоскопический — визуальная оценка типа конституции, пропорциональности телосложения;
- соматометрический (антропометрический) — измерение и оценка основных параметров физического развития: массы тела, длины тела, окружности головы, окружности грудной клетки;
- физиометрический — определение с использованием аппаратуры жизненной емкости легких, измерение силы с помощью динамометра и др.

Оценка физического развития детей в различные возрастные периоды

У новорожденных и детей до 1 года длину тела измеряют лежа, определяют массу тела, окружность грудной клетки, окружность головы.

От 1 года до 7 лет — длину тела, с 3-х лет и в положении сидя, массу тела, окружность грудной клетки, окружность головы (до 3-х лет), степень жировотложения, степень развития костей, форму позвоночника, форму грудной клетки, форму ног и стоп.

После 7 лет — длину тела (стоя, сидя), массу, окружность грудной клетки (при вдохе, выдохе, в паузе), АД, спирометрию, динамометрию, стантовую силу, степень развития мускулатуры, полового созревания.

Методика антропометрических исследований

Все измерения следует проводить в утренние часы, натощак.

Измерение роста. Новорожденные и дети до 2 лет: измерение проводят в положении лежа на спине с помощью горизонтального ростомера. Ребенка укладывают на спину, упирая макушку в неподвижную планку ростомера. Голову фиксируют так, чтобы нижний край глазницы и верхний край наружного слухового прохода находились в одной вертикальной плоскости. Ноги ребенка распрямляют легким нажимом на колени, подвижную планку ростомера плотно прижимают к пяткам. Расстояние от неподвижной до подвижной планки соответствует длине тела ребенка.

Дети старше 2 лет: измерение длины тела осуществляют с помощью вертикального ростомера. Ребенка устанавливают спиной к ростомеру, он должен касаться последнего пятками, крестцом, межлопаточной областью, затылком. Голову выравнивают так, чтобы нижний край глазницы и верхний край наружного слухового прохода располагались в одной горизонтальной плоскости. Подвижную планку плотно прижимают к голове.

Измерение окружностей производится с помощью сантиметровой ленты.

Окружность головы измеряют наложением ленты, проводя ее сзади по затылочной точке, а спереди — по глабелле. Наложение осуществляется в направлении от правой височной области до левой и результат считают над лбом.

Окружность груди измеряется трижды: при спокойном дыхании, на высоте вдоха и высоте выдоха. Ребенок должен находиться в положении стоя с опущенными руками. Измерительную ленту накладывают сзади под нижними углами лопаток при отведенных в сторону руках. Затем руки опускают и проводят ленту спереди по среднегрудной точке (нижний край околососкового кружка). У девочек пубертатного периода с хорошо развитыми молочными железами ленту накладывают над грудной железой в месте перехода кожи с грудной клетки на железу.

Сначала измеряется основной показатель — окружность груди при спокойном дыхании, затем — на максимальном вдохе и после — на максимальном выдохе. Все измерения производят при одномоментном наложении ленты. Разность окружностей грудной клетки при максимальном вдохе и выдохе называется *экскурсией* грудной клетки.

Окружность плеча измеряется дважды: при напряженных мышцах и при расслабленной мускулатуре руки (только у детей старшего возраста). Вначале руку ребенка в супинированном положении сгибают до горизонтального уровня пред-

плеча и накладывают сантиметровую ленту в месте наибольшего утолщения двуглавой мышцы, затем ребенка просят сжать кулак и с максимальной силой согнуть руку в локтевом суставе — производится первое измерение, после этого, не снимая ленты, производится второе измерение — при свободно опущенной руке. Это измерение является основным, используемым при расчетах. По разности окружностей, измеренных в напряженном и расслабленном состояниях руки, можно судить о развитии двуглавой мышцы плеча.

Окружность бедра измеряется при горизонтальном наложении сантиметровой ленты под ягодичной складкой. Ребенок при этом должен стоять, расставив ноги на ширину плеч (у маленьких детей измерение проводится в положении лежа).

Окружность голени измеряется наложением ленты в области наибольшего развития икроножной мышцы.

Окружность головы измеряют наложением мягкой сантиметровой ленты, которая должна проходить через надбровные дуги и затылок. Ленту слегка стягивают, чтобы прижать волосы. Окружность грудной клетки измеряют трижды — при спокойном дыхании, на высоте вдоха и при максимальном выдохе. Ленту накладывают под углами лопаток, при отведенных в сторону руках, а спереди проводят над сосками.

Измерение массы тела. Массу тела грудного ребенка определяют на специальных детских электронных весах с максимально допустимой нагрузкой до 10 кг и точностью измерения до 1 г.

Определение массы тела детей старшего возраста проводят утром натощак на специальных медицинских весах с точностью до 50 г.

Оценка антропометрических показателей. Оценку антропометрических показателей можно проводить:

- параметрическим (сигмальным) методом;
- непараметрическим (центильным) методом;
- методом регрессионного анализа;
- с помощью расчета индекса массы тела (ИМТ).

Параметрический метод. Данный метод основан на расчете среднеарифметических показателей (M) и их среднеквадратических отклонений σ в соответствующих возрастнo-половых группах. Выделяют следующие оценочные категории.

- I — среднее ($M \pm \sigma$).
- II — ниже среднего (от $M - 1\sigma$ до $M - 2\sigma$).
- III — низкое (от $M - 2\sigma$ до $M - 3\sigma$).
- IV — выше среднего (от $M + 1\sigma$ до $M + 2\sigma$).
- V — высокий уровень (от $M + 2\sigma$ до $M + 3\sigma$).
- VI — очень высокие/низкие величины (отклонение более/менее чем на 3σ).

При проведении врачебного заключения, кроме уровня развития признаков, учитываются их гармоничность, когда разница между сигмальными отклонениями не превышает 1σ . Параметрический метод чаще используют при диагностике нарушений роста.

Непараметрический метод. Данный метод основан на использовании СП специальных таблиц центильного типа. Необходимо определить по таблицам, в какой интервал попадают показатели ребенка (длина, масса тела, окружность грудной клетки).

Гармоничность физического развития ребенка определяется по максимальной разности между нормами коридоров центильной шкалы после оценки показателей роста, массы тела (по возрасту) и окружности груди.

Заключение:

0–2 — развитие гармоническое;

3 — развитие дисгармоническое;

4–7 — развитие резко дисгармоническое.

Индекс массы тела (ИМТ). Более абстрактным, но не менее надежным показателем гармоничности развития, используемым во многих странах мира, является так называемый индекс массы тела, или индекс Кетле. Формула его расчета выглядит следующим образом:

Индекс массы тела = Вес (кг) : Рост² (м).

Таблица 3.1

Показатели ИМТ дифференцированы для разных возрастов

Возраст	Дети обоего пола	Мальчики	Девочки
6–8	16		
9–10	17		
11	18		
12	19		
3–16		20	
17		21	
13–14			20
15–17			21

Величина, с которой вес считается избыточным, определяется путем прибавления к должной величине 2 единиц. Так, избыток массы тела 6–8-летних детей начинается с 18 (16+2), для 9–10-летних — с 19 (17+2) и т. д.

Избыток массы тела — оценка «1», во всех остальных случаях — «2».

Качественная оценка физического развития ребенка возможна при анализе последовательных измерений в декретированные сроки:

- до 1 года (ежемесячно);
- от 1 года до 3 лет (ежеквартально);
- от 3 до 7 лет (2 раза в год);
- от 7 до 17 лет (ежегодно).

Метод регрессионного анализа. Метод регрессионного анализа считают наиболее адекватным для оценки физического развития ребенка. Разработка нормативов основана на учете корреляционной зависимости между длиной тела и массой. Материалом для их создания служат данные массового обследования детей разных этнических и территориальных групп населения.

Данный метод применяют при оценке детей в детских коллективах, при углубленном обследовании ребенка педиатром, эндокринологом, генетиком и другими специалистами. Для ориентировочной оценки физического развития ребенка с 1-го месяца жизни на уровне первичного врачебного приема достаточно учитывать отклонения в массе тела в процентах (масса тела может изменяться в ту или иную сторону не более чем на 10%). Ориентировочные пределы нормальных колебаний роста составляют: до 1 года — 4 см, в 1–5 лет — 6 см, в 5–10 лет — 9 см, в 10–15 лет — 10 см.

Отклонения в физическом развитии

Отклонения в физическом развитии могут быть сигналом неблагополучия в состоянии ребенка. Задержка развития плода (рис. 3.2) может быть:

- «симметричной», то есть с равномерным снижением массы и длины тела, что свидетельствует о более тяжелом поражении (воздействие неблагоприятных факторов на плод и в первую, и по вторую половину беременности);
- «асимметричной», при которой происходит снижение только массы тела при нормальном росте (воздействие неблагоприятных факторов на плод только во вторую половину беременности).

Избыток массы тела характерен для отечного синдрома, ожирения, лимфатико-гипопластического диатеза, а также для детей, родившихся от матерей с сахарным диабетом.

Окружность груди у новорожденного измеряют для сравнения с окружностью головы. Разница больше 2 см чаще всего служит признаком гидроцефалии при перинатальном поражении ЦНС. При измерении окружности головы и груди необходимо учитывать возможность сохрания захождения костей черепа друг на друга, возникшего в процессе родов, толщину подкожной клетчатки, отечность в области грудной клетки. Уменьшение окружности головы в сравнении с нормой при рождении чаще всего возникает в результате изменения ее конфигурации. Микроцефалию выявляют значительно реже, чем компенсированную гидроцефалию.

При оценке физического статуса одновременно учитывают длину и массу тела.

При раздельной оценке длина тела (рост) может быть средней (нормальной), сниженной, повышенной, низкой, высокой (см. приложение). Масса тела («питание») может быть нормальной, сниженной (сниженное питание) (рис. 3.3), низкой (недостаточное питание), повышенной (повышенное питание), высокой (избыточное питание).



Рис. 3.2. Новорожденный с задержкой внутриутробного развития (а) и с нормальными показателями физического развития (б)

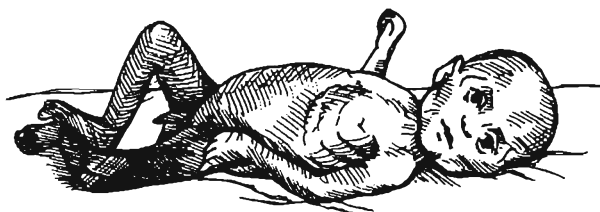


Рис. 3.3. Больной гипотрофией III степени

- Нормальное физическое развитие (среднее гармоничное) — длина тела ребенка соответствует его возрасту ($\pm 5-10\%$), а масса соответствует длине.
- Диспропорциональное (дисгармоничное) физическое развитие не соответствует возрасту при отклонении в длине или массе тела более чем на 10%. Оно может быть пропорциональным — и длина, и масса тела ребенка снижены или повышены по сравнению с возрастной нормой более чем на 10%, и диспропорциональным — при несоответствии роста и массы тела.

В XX в. в развитых странах была отмечена акселерация, то есть ускорение роста и развития детей во всех возрастных периодах, начиная с внутриутробного. За последние 40–50 лет длина тела новорожденных увеличилась на 1–2 см, годовалых детей — на 4–5 см. Средний рост детей в возрасте 15 лет за последние 100 лет стал больше на 20 см.

Отмечают также более быстрое развитие мышечной силы, ускорение биологического созревания, о чем свидетельствуют более ранние сроки появления ядер окостенения, прорезывания постоянных зубов, полового созревания, в частности менструальной функции у девочек. Различают **гармоничный** и **дисгармоничный** тип акселерации.

- Гармоничный тип — и антропометрические показатели, и биологическая зрелость выше средних для данной возрастной группы.
- Дисгармоничный тип — усиление роста тела в длину не сопровождается ускорением полового развития или раннее половое созревание не сопровождается усилением роста в длину.

Акселерация — результат сложного взаимодействия экзо- и эндогенных факторов (изменение генотипа из-за миграции населения и большого количества смешанных браков, изменившийся характер питания, климатических условий, научно-технический прогресс, влияющий на экологию).

Раньше процесс акселерации рассматривали только как положительное явление, но в последние годы у таких детей выявляют более частые диспропорции развития отдельных систем организма, особенно нейроэндокринной и сердечно-сосудистой. В настоящее время процесс акселерации в экономически развитых странах замедлился. В будущем не ожидают значительного снижения возраста полового созревания или дальнейшего увеличения длины тела выше установившейся в течение тысячелетий нормы.

Рост, см	Масса тела, кг							Рост, см	Медиана	Масса тела, кг			
	Центильный интервал									Центильный интервал			
	1	2	3	4	5	6	7			1	2	3	4
3%	10%	25%	50%	75%	90%	97%	90%	80%	70%	60%			
119	18,7	19,6	20,6	22,0	23,3	24,5	26,1	119	21,80	19,62	17,44	15,26	13,08
122	19,7	20,6	21,7	23,1	24,7	26,0	27,7	122	22,70	20,43	18,16	15,89	13,62
125	20,8	21,7	22,9	24,4	26,7	27,7	29,5	125	24,30	21,87	19,44	17,01	14,58
128	21,9	22,9	24,2	25,9	27,8	29,6	31,5	128	35,70	23,13	20,56	17,99	15,40
131	23,2	24,2	25,5	27,5	29,7	31,7	34,0	131	27,30	24,57	21,84	19,11	16,38
134	24,3	25,5	27,3	29,3	31,8	34,0	36,4	134	39,30	26,37	23,44	20,51	17,58
137	25,7	27,0	28,5	31,1	34,3	36,5	39,2	137	31,40	28,26	25,12	21,98	18,84
140	27,2	28,6	30,3	33,2	36,5	39,2	42,2	140	33,20	29,88	26,56	23,24	19,92
143	29,0	30,4	32,3	35,2	38,9	41,9	45,5	143	35,20	31,68	28,16	24,64	21,12
146	30,8	32,4	34,4	37,4	41,3	44,6	48,3	146	37,40	33,66	29,92	26,18	22,44

Таблица 3.3

Соответствие массы тела длине/росту девочек

Рост, см	Масса тела, кг							Рост, см	Медиана	Масса тела, кг			
	Центильный интервал									Центильный интервал			
	1	2	3	4	5	6	7			1	2	3	4
3%	10%	25%	50%	75%	90%	97%	90%	80%	70%	60%			
50	2,6	2,8	3,0	3,3	3,5	3,7	4,0	50	3,30	2,97	2,64	2,31	1,98
53	3,0	3,3	3,5	3,8	4,1	4,4	4,6	53	3,80	3,42	3,04	2,66	2,28
56	3,6	3,8	4,1	4,4	4,8	5,1	5,4	56	4,40	3,96	3,52	3,08	2,64
59	4,2	4,5	4,8	5,2	5,6	6,0	6,4	59	5,20	4,68	4,16	3,64	3,12
62	4,8	5,2	5,6	6,0	6,5	7,0	7,5	62	6,00	5,40	4,80	4,20	3,60
65	5,7	6,0	6,5	6,9	7,4	8,1	8,6	65	6,90	6,24	5,52	4,83	4,14
68	6,5	6,9	7,4	7,8	8,4	8,9	9,5	68	7,80	7,02	6,24	5,46	4,68
71	7,2	7,7	8,1	8,7	9,2	9,8	10,3	71	8,70	7,83	6,96	6,09	5,22
74	7,9	8,4	8,8	9,3	9,9	10,4	11,0	74	9,30	8,37	7,44	6,51	5,58

Рост, см	Масса тела, кг							Рост, см	Медиана	Масса тела, кг			
	Центильный интервал									Центильный интервал			
	1	2	3	4	5	6	7			1	2	3	4
3%	10%	25%	50%	75%	90%	97%	90%	80%	70%	60%			
77	8,6	9,0	9,5	10,0	10,6	11,1	11,6	77	10,00	9,00	8,00	7,00	6,00
80	9,1	9,6	10,0	10,6	11,2	11,7	12,2	80	10,60	9,54	8,48	7,42	6,36
83	9,6	10,1	10,6	11,2	11,8	12,3	12,8	83	11,20	10,08	8,96	7,84	6,72
86	10,1	10,6	11,1	11,8	12,4	12,8	13,4	86	11,80	10,62	9,44	8,26	7,08
89	10,6	11,2	11,7	12,4	13,0	13,6	14,1	89	12,40	11,16	9,92	8,68	7,44
92	11,3	11,8	12,3	13,1	13,8	14,3	14,8	92	13,10	11,79	10,48	9,17	7,86
95	11,9	12,5	13,1	13,8	14,5	15,0	15,6	95	13,80	12,42	11,04	9,66	8,28
98	12,6	13,3	13,8	14,6	15,3	15,9	16,5	98	14,60	13,14	11,68	10,22	8,76
101	13,3	14,0	14,6	15,5	16,3	16,9	17,7	101	15,50	13,95	12,40	10,85	9,30
104	14,0	14,8	15,5	16,4	17,3	18,0	19,0	104	16,40	14,76	13,12	11,48	9,84
107	14,7	15,5	16,3	17,2	18,3	19,3	20,04	107	17,20	15,48	13,76	12ДМ	10,32
110	15,4	16,3	17,2	18,1	19,4	20,5	21,7	110	18,10	16,28	14,46	12,64	10,82
113	16,2	17,1	18,1	19,0	20,5	21,7	23,0	113	19,20	17,28	15,36	13,44	11,52
116	16,9	17,9	18,9	20,1	21,7	23,0	24,5	116	20,10	18,09	16,08	14,07	12,06
119	18,0	18,9	20,0	21,4	23,0	24,6	26,1	119	21,40	19,26	17,12	14,98	12,84
122	19,1	20,0	21,1	22,7	24,4	26,3	28,0	122	22,70	20,43	18,16	15,89	13,62
125	20,0	21,1	22,3	24,2	25,9	28,0	30,3	125	24,20	21,78	19,36	16,94	14,52
128	21,3	22,5	23,7	25,7	27,7	30,2	32,4	128	25,70	23,13	20,56	17,99	15,42
131	22,4	24,0	25,4	27,3	30,00	33,0	36,0	131	27,30	24,57	21,84	19,11	16,38
134	23,9	25,3	26,8	28,9	32,1	35,3	38,8	134	28,90	26,01	23,12	20,23	17,34
137	25,3	26,8	28,5	31,0	34,6	38,0	41,7	137	31,00	27,90	24,80	21,70	18,60
140	26,9	28,5	30,4	33,1	37,1	40,9	44,7	140	33,10	29,79	26,48	23,17	19,86

Таблица 3.4

Оценка длины/роста, массы, окружности головы и груди

Номер центильного коридора	Центильный интервал	Оценка показателей
1	До 3%	Очень низкие
2	3–10%	Низкие
3	10–25%	Ниже среднего
4	25–50%	Средненизкие
5	50–75%	Средневысокие
6	75–90%	Выше среднего
7	90–97%	Высокие
8	Свыше 97%	Очень высокие

Таблица 3.5

Оценка соответствия массы тела росту (оценка питания)

Номер центильного коридора	Центильный интервал	Оценка показателей
1	До 3%	Резкий дефицит массы по росту
2	3–10%	Масса недостаточна по росту
3	10–25%	Масса ниже среднего по росту
4	25–50%	Масса средненизкая по росту
5	50–75%	Масса средневысокая по росту
6	75–90%	Масса выше среднего по росту
7	90–97%	Масса избыточная по росту
8	Свыше 97%	Резкий избыток массы по росту

Глава 4

НЕРВНАЯ СИСТЕМА И НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ

Головной мозг новорожденного имеет относительно большую величину и масса его в среднем составляет $\frac{1}{8}$ массы тела, т. е. около 400 г, причем у мальчиков она несколько больше, чем у девочек. У новорожденного хорошо выражены борозды, крупные извилины, но глубина и высота их невелики. К 9 месяцам первоначальная масса мозга удваивается, к концу первого года составляет $\frac{1}{11}$ — $\frac{1}{12}$ массы тела. К концу 3-го года масса головного мозга утраивается, к 5 годам она составляет $\frac{1}{13}$ — $\frac{1}{14}$ массы тела. К 20 годам масса мозга увеличивается в 4–5 раз и составляет $\frac{1}{40}$ веса тела.

Мозговая ткань новорожденного мало дифференцирована. Корковые клетки, стриарное тело, пирамидные пути недоразвиты, плохо дифференцированы серое и белое вещество.

Количество полушарных извилин, их форма, топографическое положение претерпевают определенные изменения по мере роста ребенка. Наибольшие изменения происходят в течение первых 5–6 лет, и лишь к 15–16 годам отмечаются те взаимоотношения, которые наблюдаются у взрослых.

Спинальный мозг новорожденного имеет более законченное морфологическое строение по сравнению с головным мозгом, в связи с чем оказывается и более совершенным в функциональном отношении. Спинальный мозг новорожденного относительно длиннее, чем у взрослых, и доходит до нижнего края III поясничного позвонка. В дальнейшем рост спинного мозга отстает от роста позвоночника, в связи с чем нижний конец его «перемещается» кверху. Рост спинного мозга продолжается приблизительно до 20 лет, по массе он увеличивается примерно в 8 раз по сравнению с периодом новорожденности. Окончательное соотношение спинного мозга и позвоночного канала устанавливается к 5–6 годам.

Периферическая нервная система новорожденного недостаточно миелинизирована. Процессы миелинизации происходят неравномерно. Миелинизация черепномозговых нервов осуществляется в течение первых 3–4 месяцев и заканчивается к 1 году. Миелинизация спинальных нервов продолжается до 2–3 лет.

Вегетативная нервная система функционирует у ребенка с момента рождения. После рождения отмечается слияние отдельных узлов и образование мощных сплетений симпатической нервной системы.

Развитие центральной нервной системы идет снизу вверх: спинной мозг — нижние отделы головного мозга (ствол) — подкорка — кора. Это соответствует физиологическим потребностям организма, обеспечивая жизненно необходимые функции: дыхание, сосание, глотание, деятельность сердечно-сосудистой системы и др.

Особенностью нервной системы новорожденного является ее значительная морфологическая и функциональная незрелость по сравнению с организмом взрослого. Дальнейшее созревание как бы отставлено на послеродовой период, причем длительность этого периода не имеет себе равных во всем

эволюционном ряду. Детство человека — самое продолжительное в животном мире. Даже у высших обезьян 1,5–2-летний детеныш уже вполне способен к самостоятельному существованию и не нуждается в постоянном уходе и опеке родителей. Длительность периода постнатального созревания у человека имеет глубокий смысл: в чрезвычайной неприспособленности новорожденного заложена основа гибкого, дифференцированного приспособления к условиям среды, основа безграничного обучения в течение не только детства, но и всей жизни. Можно сказать, что новорожденный от рождения не способен ни к чему, кроме способности всему научиться.

Таким образом, морфологической особенностью ЦНС у детей раннего возраста являются слабое развитие коры головного мозга, недостаточная дифференцировка нервных клеток и недостаточная миелинизация нервных волокон. Регуляция всех жизненных функций у новорожденных детей осуществляется паллидарной системой. С деятельностью паллидарной системы связаны характерные для новорожденных бессознательные, атетозоподобные движения, обхватывания, а в дальнейшем ползание. С дифференцировкой коры связано появление статических и двигательных функций — сидение, стояние, начало ходьбы. Преобладанием подкорковой регуляции объясняются большая возбудимость и склонность к аффектам у детей раннего возраста.

Условно можно выделить отдельные периоды становления нервно-психических функций ребенка первого года жизни.

У новорожденного доношенного ребенка хорошо выражены сосательный, глотательный, оборонительный безусловные рефлекс. На их основе в дальнейшем вырабатываются условные рефлекс на положение тела, звуки, зрительные образы, на время и т. д. У новорожденного преобладают импульсивные движения, которые тормозятся к концу первого месяца жизни в результате развития зрительного и слухового сосредоточения, способность фиксировать взглядом предметы.

В течение 1–3-го месяцев жизни идет дальнейшее развитие дистантных рецепторов, вступают в действие мышцы-антагонисты.

С 3 до 6-го месяца отмечается длительное удерживание мышечных групп в состоянии сокращения. Усложняется акт хватания.

В период с 6 до 12-го месяца возникают более сложные координированные движения. Постепенно удлиняются периоды спокойного бодрствования.

Развитие ребенка не всегда идет строго по схеме. Становление моторных и психических функций может как отставать, так и опережать указанные сроки. Это зависит от условий внутриутробного развития ребенка, течения родов и периода новорожденности. В каждом конкретном случае важно установить причину задержки психических и моторных функций: связаны ли они с первичным поражением нервной системы, являются ли результатом интеркуррентных заболеваний или так называемой «педагогической запущенности».

Наиболее ответственными этапами развития нервно-психической деятельности являются первые 2–3 года жизни. На первом году закладываются основы психической деятельности, идет подготовка к самостоятельному хождению, к речевой деятельности. Хотя грудной ребенок больше спит, чем бодрствует, восприятие различных раздражителей, контакт с окружающим миром имеют для него в этот период огромное значение. Дефицит раздражений, их монотонность заметно сказываются на его дальнейшем психическом разви-

тии. Существует мнение, что в этот период происходит так называемое первичное обучение, которое в дальнейшем служит фундаментом для более сложных форм обучения. Период первичного обучения является критическим, так как, если ребенок не получает в это время достаточного количества информации, дальнейшее приобретение навыков заметно затрудняется. Однако это не значит, что нужно форсировать психическое развитие ребенка.

Вероятно, существуют и другие критические периоды развития. Известен факт, что дети, достигшие 8–10-летнего возраста вне человеческого общества («дети-маугли»), в дальнейшем так и не могут овладеть речью и многими другими человеческими навыками. Следовательно, существуют периоды наибольшей готовности к усвоению тех или иных навыков. Вне этих периодов обучение затруднено или невозможно.

Весьма своеобразным критическим периодом является способность к обучению при помощи «запечатлевания» или импринтинга. Импринтинг обнаруживается в первые дни жизни, причем наиболее ярко — у птиц. Например, только что вылупившиеся из яиц гусята имеют тенденцию следовать за любым движущимся предметом, издающим негромкие звуки. Такого рода «предметом» обычно оказывается мать-гусыня, но если это человек, то гусята следуют и за ним. Впоследствии образ этого человека фиксируется, и стоит ему пройти мимо гусяного выводка, как гусята покидают мать и устремляются за ним. Если же опыт по запечатлеванию произвести на 2-й неделе жизни, то подобная установка уже не вырабатывается. По-видимому, импринтинг существует и у человека в первые дни и месяцы жизни.

К концу первого года или несколько позже, когда ребенок делает первые шаги, начинается очень важный этап познания окружающей среды, он овладевает чувством трехмерности пространства. На этом этапе моторное развитие связано с речевым; чем увереннее передвигается ребенок, тем лучше он овладевает речью.

Непосредственный контакт с окружающими предметами способствует также формированию чувства «Я», т. е. выделению себя из окружающего мира. Впоследствии это чувство может гипертрофироваться, приводя к появлению своеобразного, наивного раннего детского эгоизма. До 2–2,5 лет ребенок, как правило, общителен, дружелюбен, легко вступает в контакт с незнакомыми, редко испытывает чувство страха. В промежутке от 2 до 4 лет поведение ребенка может заметно измениться. Этот отрезок времени является своеобразным критическим периодом, который иногда условно называют первым пубертатным периодом, поскольку наблюдается значительное «вытягивание» в росте, что сопровождается некоторым рассогласованием нейро-эндокринной и сосудистой регуляции. В психологическом плане в этот период наблюдается довольно сформированное чувство «Я», отмечается тяга к самостоятельности. Одним из последствий такого стремления является упрямство, не всегда понятное родителям. В этом возрасте могут наблюдаться невротические реакции психогенного и соматогенного характера.

В возрасте 5–7 лет ребенок вступает в новый период, называемый условно вторым пубертатным. В этом возрасте у ребенка хорошо развиты моторика и речь, он тонко умеет анализировать ситуацию, у него развито чувство «психологической дистанции» в отношениях со взрослыми. В то же время у него нет еще достаточной самокритики и самоконтроля, не выработана

способность к длительному сосредоточению, в деятельности преобладают игровые элементы.

При поступлении в школу могут возникнуть различные отклонения, связанные с недостаточной психологической подготовленностью ребенка к систематическим занятиям, к коллективу. Некоторые дети не могут спокойно сидеть в течение урока, не могут сосредоточить внимание, рассеяны. На первых порах все это может напоминать картину умственной недостаточности, слабой сообразительности, сниженной памяти. Для дифференцировки подобных проявлений необходимо тщательное психоневрологическое обследование.

Истинный пубертатный период (12–16 лет) сопровождается значительными изменениями в поведении подростка. Моторика становится неловкой, резкой, порывистой. «Порывистость» обнаруживается и в психологических процессах. Стремление «быть взрослым» может проявляться в подражании привычкам взрослых, ниспровержении признанных авторитетов. Появляется интерес к таким проблемам, как смысл жизни, любовь, счастье. В этом периоде вегетативная регуляция несовершенна: отмечаются избыточная потливость, неустойчивость АД, кожно-трофические нарушения, лабильность вазомоторов.

Окончательное формирование нервной системы завершается к 18–20 годам. По данным электроэнцефалографии, картина электроактивности коры головного мозга приближается к таковой у взрослого примерно в 18-летнем возрасте.

Методика исследования нервной системы

При оценке состояния нервной системы учитывают жалобы, данные анамнеза (течение беременности и родов, неонатального периода), перенесенные заболевания.

- При осмотре новорожденного обращают внимание на стигмы дисэм-, бриогенеза (малые аномалии развития), размеры и форму головы, состояние черепных швов и родничков. У более старших детей оценивают поведение и реакцию на окружающее (безразличие, сонливость, апатия, страх, возбуждение, эйфория), а также настроение, выражение лица, мимику. Определяют способность концентрировать внимание на игрушках, заданиях, понимать обращенную к ребенку речь и указания взрослых. Детям старшего возраста необходимо дать оценку интеллектуального развития, памяти, успешности обучения в школе, навыкам чтения, письма, абстрактному мышлению. Учитывают качество сна (трудность засыпания, беспокойный сон, частые пробуждения).
- При оценке речи (в зависимости от возраста) учитывают гуление, произношение слогов и отдельных слов, фразовую речь, умение формулировать свои мысли.
- При исследовании двигательной сферы определяют положение тела, координацию движений (как при осмотре, так и при проведении координаторных проб — пальценосовой, пяточноколенной). Оценивают умение ребенка держать голову, сидеть, ходить, выполнять мелкую ручную работу, играть в подвижные игры.
- Мышечный тонус у детей первых месяцев жизни определяют с помощью пробы на тракцию: ребенка нужно взять за запястья и потянуть на себя. При этом руки у него слегка разгибаются в локтевых суставах, затем раз-

гибание прекращается, и ребенок всем телом подтягивается к рукам. В более старшем возрасте мышечный тонус исследуют, определяя сопротивление мышц, возникающее при пассивных движениях.

- Оценивают психомоторное развитие ребенка (табл. 4.1).
- Выявляют наличие или отсутствие патологических неврологических знаков: глазных симптомов, тремора, менингеальных симптомов и т. д.
- Оценивают состояние рефлексов.

Безусловные рефлексы новорожденных. Ребенок рождается с рядом безусловных рефлексов, которые можно подразделить на 3 категории: стойкие пожизненные автоматизмы; транзиторные рудиментарные рефлексы, отражающие специфические условия уровня развития двигательного анализатора и впоследствии исчезающие; рефлексы, или автоматизмы, только появляющиеся и поэтому не всегда выявляемые сразу после рождения.

К первой группе рефлексов относятся такие, как роговичный, конъюнктивальный, глоточный, глотательный, сухожильные рефлексы конечностей, орбикулопальцебральный, или надбровный, рефлекс.

Ко второй группе рефлексов относятся: оральные сегментарные автоматизмы (сосательный, поисковый, хоботковый и ладонно-ротовой), спинальные сегментарные автоматизмы (хвотательный рефлекс, рефлексы Моро, опоры, автоматической походки, ползания, Галанта, Переса), миелозэнцефальные позотонические рефлексы (лабиринтный, асимметричный и симметричный шейные тонические рефлексы).

К третьей группе можно отнести мезэнцефальные установочные автоматизмы: лабиринтные рефлексы, простые и цепные шейные и туловищные рефлексы.

Оценка безусловно-рефлекторной деятельности должна проводиться в теплой, хорошо освещенной комнате на ровной полужесткой поверхности. Ребенок должен быть в состоянии бодрствования, сытым и сухим. Наносимые раздражения (кроме специальных видов исследования) не должны причинять боли. При несоблюдении этих условий рефлексы могут подавляться реакциями на дискомфорт. Безусловные рефлексы оцениваются в положении на спине, на животе и в состоянии вертикального подвешивания.

Хоботковый рефлекс. При ударе пальцем по губам ребенка происходит сокращение круговой мышцы рта, вызывающее вытягивание губ хоботком.

Поисковый рефлекс. При поглаживании кожи в области угла рта (при этом не следует прикасаться к губам) происходят опускание губы, отклонение языка и поворот головы в сторону раздражителя. Рефлекс особенно хорошо выражен перед кормлением. Исчезает к концу первого года.

Сосательный рефлекс. Если вложить в рот ребенка соску, то он начинает совершать активные сосательные движения. Исчезает к концу первого года.

Орбикулопальцебральный рефлекс. При поколачивании пальцем по верхней дуге орбиты глаза происходит смыкание века соответствующей стороны. Исчезает к 6 месяцам.

Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина. Рефлекс вызывается надавливанием большими пальцами на ладони ребенка близ теноров. Ответная реакция проявляется открыванием рта и сгибанием головы. Исчезает к 3 месяцам.

Хватательный рефлекс. Этот рефлекс состоит в схватывании и прочном удерживании пальцев, вложенных в ладонь ребенка. Иногда при этом удаётся

Таблица 4.1

Психомоторное развитие ребенка раннего возраста

Возраст	Особенности психомоторного развития
Новорожденный	Громкий эмоциональный крик. Длительный сон (около 20 ч). Атетозоподобные (некоординированные червеобразные) движения. Гипертонус мышц сгибателей (полусогнутое положение рук и ног — эмбриональная поза). Наличие врожденных безусловных рефлексов новорожденных
3 месяца	Хорошо удерживает голову (лежа на животе — в 1 месяц, в вертикальном положении — с 2 месяцев). Гулит (с 2 месяцев гуление короткое отрывистое, с 4 месяцев — длительное, левучее). Следит за предметом (с 2–3 недель фиксирует взор на ярком предмете, с 1,5–2 месяцев следит за движущимся предметом). Улыбается в ответ на ласковое обращение с ним с 2 месяцев. Тянется к игрушке. Исчезают атетозоподобные движения, гипертонус мышц-сгибателей, часть врожденных безусловных рефлексов (хватательный, ладонно-ротовой, защитный, опоры, автоматической ходьбы). Появляется верхний рефлекс Ландау (к 4 месяцам). Формируются некоторые условные рефлексы (в основном связанные с кормлением, узнаванием матери)
6 месяцев	Сидит, если его посадить (самостоятельно садится с 7–7,5 месяцев). Хватает игрушку. Произносит отдельные слоги (лепет), чаще с 7 месяцев. Различает знакомые и незнакомые лица (с 4–5 месяцев). Поворачивается на бок с 4 месяцев, со спины на живот — с 5 месяцев, с живота на спину — с 6 месяцев. Появляется нижний рефлекс Ландау (с 5–6 месяцев). Легко формируются условные рефлексы
9–10 месяцев	Ползает (с 7 месяцев). Стоит с поддержкой (с 8 месяцев). Подражает движениям взрослых. Произносит первые слова с 10–11 месяцев
1–1,5 года	Ходит самостоятельно. Говорит 10–12 простых слов к 1 году, 30–40 — к 1,5 годам. Понимает запрет. Знает название частей тела и отдельных предметов. Приучается к опрятности. Очень подвижен и любопытен
2–3 года	Вначале подбирает по образцу предметы четырех цветов, позднее называет четыре основных цвета. Начинает употреблять сложные предложения. Перешагивает через несколько препятствий, лежащих на полу. Одевается почти самостоятельно, с небольшой помощью взрослого (пуговицы, шнурки)

приподнять ребенка над опорой (рефлекс Робинсона). Такой же рефлекс можно вызвать с нижних конечностей, если надавливать на подошву у основания II–III пальцев, что вызовет подошвенное сгибание пальцев. Исчезает на 2–4-м месяце.

Рефлекс Моро. Этот рефлекс вызывается различными приемами: ребенка, находящегося на руках у врача, резко опускают на 20 см, а затем поднимают до исходного уровня; можно быстрым движением разогнуть нижние конечности или ударить по поверхности, на которой лежит ребенок, на расстоянии 15–20 см с двух сторон от головы. В ответ на эти действия ребенок сначала отводит руки в стороны и разгибает пальцы, а затем возвращает руки в исходное положение. Движение руки носит характер охватывания. Этот рефлекс сохраняется до 4 месяцев.

Рефлекс Бабинского. Штриховое раздражение подошвы по наружному краю стопы в направлении от пятки к пальцам вызывает тыльное разгибание большого пальца и подошвенное сгибание остальных пальцев, которые иногда веерообразно расходятся. Рефлекс остается физиологичным до 2 лет.

Рефлекс Кернига. У лежащего на спине ребенка сгибают одну ногу в тазобедренном и коленном суставах, а затем пытаются выпрямить ногу в коленном суставе. При положительном рефлексе это сделать не удается. Этот рефлекс исчезает после 4 месяцев.

Рефлекс опоры. Врач берет ребенка под мышки со стороны спины, поддерживая указательными пальцами голову. Приподнятый в таком положении ребенок сгибает ноги в тазобедренных и коленных суставах. Опущенный на опору, он упирается на нее полной стопой, «стоит» на полусогнутых ногах, выпрямив туловище. Рефлекс исчезает к 2 месяцам.

Рефлекс автоматической походки. В положении рефлекса опоры ребенка слегка наклоняют вперед, при этом он совершает шаговые движения по поверхности, не сопровождаемая их движениями рук. Иногда при этом ноги перекрещиваются на уровне нижней трети голени. Рефлекс исчезает к 2 месяцам.

Рефлекс ползания Бауэра. Ребенка выкладывают на живот так, чтобы голова и туловище были расположены по средней линии. В таком положении ребенок на несколько мгновений поднимает голову и совершает ползающие движения (спонтанное ползание). Если подставить под подошвы ребенка ладонь, то эти движения оживятся, в «ползание» включаются руки, и он начинает активно отталкиваться ногами от препятствия. Рефлекс исчезает к 4 месяцам.

Рефлекс Галанта. У ребенка, лежащего на боку, врач проводит большим и указательным пальцами по паравертебральным линиям в направлении от шеи к ягодицам. Раздражение кожи вызывает выгибание туловища дугой, открытой кзади. Иногда при этом разгибается и отводится нога. Рефлекс исчезает к 4 месяцам.

Рефлекс Переса. В положении ребенка на животе проводят пальцем по остистым отросткам позвоночника в направлении от копчика к шее, что вызывает прогибание туловища, сгибание верхних и нижних конечностей, приподнимание головы, таза, иногда мочеиспускание, дефекацию и крик. Этот рефлекс вызывает боль, поэтому его нужно исследовать последним. Исчезает к 4 месяцам.

На мышечный тонус новорожденного оказывает влияние положение тела и головы. Это влияние опосредуется через тонические шейные и лабиринтные рефлексы.

Лабиринтный тонический рефлекс. Вызывается изменением положения головы в пространстве. У ребенка, лежащего на спине, повышен тонус разгибателей шеи, спины, ног. Если же его перевернуть на живот, то увеличивается тонус сгибателей шеи, спины, конечностей.

Симметричный шейный тонический рефлекс. При пассивном сгибании головы новорожденного, лежащего на спине, происходит повышение тонуса сгибателей рук и разгибателей ног. При разгибании головы наблюдаются обратные взаимоотношения. Об изменении тонуса можно судить по увеличению или уменьшению сопротивления при пассивном разгибании конечностей.

Асимметричный шейный тонический рефлекс. Для проверки этого рефлекса голову ребенка, лежащего на спине, поворачивают в сторону так, чтобы подбородок касался плеча. При этом уменьшается тонус конечностей, к которым обращено лицо (иногда их кратковременное разгибание), и повышается тонус противоположных конечностей. Рефлекс исчезает к концу первого года.

Туловищная выпрямительная реакция. При соприкосновении стоп ребенка с опорой наблюдается выпрямление головы. Эта реакция формируется с конца 1-го месяца.

Верхний рефлекс Ландау. Ребенок в положении на животе поднимает голову, верхнюю часть туловища и руки, опираясь на плоскость руками, удерживается в этой позе. Этот рефлекс формируется к 4 месяцам.

Нижний рефлекс Ландау. В положении на животе ребенок разгибает и поднимает ноги. Этот рефлекс формируется к 5–6-му месяцу.

Простые шейные и туловищные установочные рефлексы. Поворот головы в сторону вызывает поворот туловища в ту же сторону, но не одновременно, а раздельно: сначала поворачивается грудной отдел, а затем тазовый. Эти рефлексы появляются с рождения и видоизменяются к 5–6-му месяцу.

Цепной установочный рефлекс с туловища на туловище. Поворот плеч ребенка в сторону приводит к повороту туловища и нижних конечностей в ту же сторону, но не одновременно, а раздельно. Поворот тазового отдела также вызывает поворот туловища. Этот рефлекс формируется к 6–7-му месяцу.

Оценивая результаты исследований безусловных рефлексов, учитывают наличие или их отсутствие, симметричность, время появления и угасания, силу ответа и соответствие возрасту ребенка. Если рефлекс вызывается у ребенка в том возрасте, в котором он должен уже отсутствовать, т. е. за пределами своей возрастной границы, он считается патологическим.

При необходимости помимо общеклинического и неврологического обследования у детей применяют и лабораторно-инструментальные методики: исследование ликвора, нейросонографию [ультразвуковое исследование (УЗИ) головного мозга через большой родничок, электроэнцефалографию (регистрация биотоков мозга)], электромиографию (регистрация биотоков мышц), компьютерную томографию и магнитно-резонансную томографию, доплерографию кровеносных сосудов.

Семиотика поражений нервной системы

Большинство заболеваний нервной системы у детей связано с перинатальной патологией, что клинически проявляется отдельными симптомами и синдромами, а также их сочетанием.

Синдром гиповозбудимости характеризуется сниженной двигательной и психической активностью ребенка, длительным латентным периодом возникновения всех рефлексов (в том числе и врожденных), гипорефлексией, мышечной гипотонией. Синдром возникает преимущественно при дисфункции дизэнцефально-лимбических отделов головного мозга, что сопровождается вегетовисцеральными нарушениями.

Синдром гиповозбудимости развивается при перинатальном поражении головного мозга, некоторых наследственных и врожденных заболеваниях (болезни Дауна, фенилкетонурии и др.), обменных нарушениях (гипогликемии, метаболическом ацидозе, гипермагниемии и др.), а также при многих тяжелых соматических заболеваниях.

Синдром гипервозбудимости характеризуется двигательным беспокойством, эмоциональной лабильностью, нарушением сна, усилением врожденных рефлексов, снижением порога судорожной готовности. Он нередко сочетается с повышенным мышечным тонусом, быстрой нервно-психической истощаемостью. Синдром гипервозбудимости может развиваться у детей с перинатальным поражением ЦНС, некоторыми наследственными ферментопатиями, метаболическими нарушениями.

Синдром внутричерепной гипертензии характеризуется повышением внутричерепного давления, часто сочетается с расширением желудочков мозга и субарахноидального пространства. В ряде случаев возникают увеличение размеров головы, расхождение черепных швов у грудных детей, выбухание и увеличение большого родничка, диспропорция между мозговым и лицевым отделами черепа (*гипертензионно-гидроцефальный синдром*). Крик у таких детей пронзительный, болезненный, «мозговой». Дети более старшего возраста часто жалуются на головную боль, хотя эта жалоба не специфична для данного синдрома. Ее часто наблюдают при неврозах, заболеваниях глаз, ушей, токсико-инфекционных состояниях и др. Поражение VI черепных нервов, симптом «заходящего солнца» (возникновение отчетливо выраженной полосы склеры между верхним веком и радужной оболочкой создает впечатление «падения» глазного яблока вниз), спастические сухожильные рефлексы — поздние симптомы стойкой внутричерепной гипертензии. При перкуссии черепа иногда выявляют звук «треснувшего горшка». Иногда появляется горизонтальный, вертикальный или ротаторный нистагм.

Судороги — произвольные мышечные сокращения, появляющиеся внезапно в виде приступов различной продолжительности. Различают клонические судороги (мышечные сокращения, быстро следующие друг за другом через короткие неравномерные промежутки времени) и тонические судороги (длительные мышечные сокращения). У новорожденных чаще развиваются клонические судороги с беспорядочным вовлечением отдельных частей тела. Иногда судороги проявляются общими вздрагиваниями с последующим крупноразмашистым тремором рук. У новорожденных причиной судорог могут быть пороки развития мозга, перинатальное поражение ЦНС, гипертермия, генерализованные внутриутробные инфекции, внутричерепные кровоизлияния, метаболические нарушения (гипогликемия, гипокальциемия, гипомagnesия, гипо- и гипернатриемия, гипербилирубинемия, гипераммониемия), синдром абстиненции, когда беременные имели лекарственную или алкогольную зависимость. У грудных детей судорожные состояния связаны

главным образом с токсико-инфекционными заболеваниями (менингит, менингоэнцефалит, коклюш, гипертермия при гриппе и др.). Судороги у детей старшего возраста возникают также при кровоизлияниях в мозг и оболочки мозга, опухолях, но особенно часто при эпилепсии.

- Генерализованные судороги охватывают одновременно большое количество мышц в разных участках тела. У грудных детей уже заметна тенденция к чередованию тонической и клонической фаз (с преобладанием тонической фазы), однако она выражена слабее по сравнению с детьми старшего возраста.
- Парциальные судороги ограничены сокращением мышц только одной области и проявляются клоническими подергиваниями мимической мускулатуры, мышц языка, поворотах головы и отклонением глазных яблок в сторону.
- Миоклонические судороги проявляются в виде внезапных неритмичных вздрагиваний конечностей, захватывающих различные мышечные группы. Такой тип судорог значительно чаще наблюдают у грудных детей. Он имеет злокачественное течение и вызывает тяжелую задержку психомоторного развития.
- Фебрильные судороги обычно типичные генерализованные или локальные тонико-клонические, возникают при температуре тела более 38,5 °С.
- Аффективно-респираторные судорожные припадки возникают у детей с повышенной возбудимостью при отрицательных эмоциях, сопровождающихся громким криком. Наступает задержка дыхания на вдохе, ребенок синеват, затем бледнеет, запрокидывает голову назад, на короткое время теряет сознание. Из-за гипоксии головного мозга в дальнейшем могут развиваться генерализованные тонико-клонические судороги.

Синдромы двигательных расстройств. Двигательные нарушения у новорожденных и грудных детей принципиально отличаются от таковых у детей старшего возраста. Внутриутробное поражение мозга в большинстве случаев бывает генерализованным, что затрудняет тоническую диагностику. Двигательные нарушения у грудных детей проявляются изменениями рефлекторной активности и мышечного тонуса. Двигательная патология в сочетании с сенсорной недостаточностью приводит к нарушению речевого и психического развития.

- Мышечная гипотония развивается при перинатальном поражении ЦНС, некоторых наследственных нарушениях обмена веществ (гликогенозы, болезнь Ниманна-Пика, амавротическая идиотия Тея-Сакса), хромосомных болезнях, врожденном гипотиреозе и др. Гипотония часто сочетается с гипорефлексией.
- Мышечная гипертония характеризуется увеличением сопротивления пассивным движениям, ограничением двигательной активности. У грудных детей мышечную гипертонию наиболее часто наблюдают при детском церебральном параличе. Гипертонус чаще развивается после стадии гипотонии. После рождения тонус мышц низкий, безусловные рефлексы угнетены, двигательная активность недостаточна. Постепенно мышечный тонус нарастает, руки разгибаются с внутренней ротацией в плечах, пальцы сжимаются в кулачки, ноги разгибаются, приводятся и часто перекрещиваются.

- Мышечная дистония характеризуется чередованием гипотонии и гипертонии: в покое выражена общая гипотония, однако при движениях мышечный тонус резко нарастает. Дистония часто развивается при гемолитической болезни новорожденных, перинатальном заболевании ЦНС.

Неврологические синдромы при соматических заболеваниях. Соматические заболевания могут приводить к поражению нервной системы в результате метаболических сдвигов, токсических воздействий, гипоксии в условиях неустойчивого гомеостаза. Возникающие при этом синдромы обычными клиническими методами не всегда удается четко выявить, а тем более их классифицировать. Чаще всего наблюдают астенический синдром в виде повышенной нервно-психической истощаемости и чередования периодов гипо- и гипервозбудимости.

Заболевания нервной системы у детей

Гипоксия плода и новорожденного. *Этиология.* Внутриутробную гипоксию плода могут вызывать многочисленные заболевания матери и плода, воздействующие на плод внутриутробно и в период родов. К ним относятся инфекционные, сердечно-сосудистые и легочные заболевания матери, гестозы беременности, изоиммунизации при резус- и АВ0-несовместимости крови матери и плода, различного рода интоксикации. Большое значение в возникновении гипоксий имеет также разнообразная акушерская патология, приводящая в конечном итоге к нарушению маточно-плацентарного кровообращения.

Гипоксия встречается у 4–6% новорожденных и является одной из наиболее частых причин мертворождений, гибели новорожденных. У детей, перенесших гипоксию, нередко наблюдаются стойкие неврологические нарушения.

Клинические проявления. При легкой степени состояние ребенка может быть тяжелым лишь в первые часы жизни. Дыхание учащенное, кожные покровы цианотичны, мышечный тонус нормальный или изменен незначительно, безусловные рефлексы сохранены. Состояние новорожденного быстро улучшается и на 3–4-й день становится удовлетворительным.

При гипоксии средней тяжести дыхание новорожденного нерегулярное, поверхностное, тоны сердца приглушены, реакция на внешние раздражители значительно понижена, крик тихий, болезненный, мышечный тонус может быть изменен (гипо- или гипертония), безусловные рефлексы угнетены, быстро истощаются. Иногда наблюдаются судорожные подергивания мимической мускулатуры.

Тяжелая степень гипоксии характеризуется значительными респираторными и циркуляторными расстройствами. Кожные покровы бледные с землистым оттенком, слизистые оболочки цианотичны, тоны сердца глухие, пульс аритмичный. Мышечный тонус снижен, безусловные рефлексы отсутствуют, наблюдаются признаки поражения черепномозговых нервов, движения глазных яблок плавающие, дети самостоятельно не сосут и не глотают. Иногда вялость сменяется резким беспокойством, ребенок не спит, глазные щели широко открыты, взор фиксирован, возникают тонико-клонические судороги, тремор конечностей. Пуповина спавшаяся, не пульсирует.

Для правильной оценки состояния новорожденного ребенка в родильных домах пользуются оценкой по шкале Апгар. Оценка состояния новорожденного складывается из суммы цифровых показателей пяти признаков (сердцебиение,

дыхание, мышечный тонус, цвет кожных покровов, рефлексы). Каждый показатель оценивается в баллах (норма — 2 балла).

При сумме показателей, равной 8–10 баллам, состояние новорожденного считается хорошим, при показателе 6–7 — удовлетворительным, ниже 5 — тяжелым. Практически оценка по шкале Апгар может применяться только в первые минуты или часы жизни, для того чтобы решить, какие лечебные мероприятия следует проводить новорожденному.

Внутричерепная родовая травма — собирательное понятие, включающее неоднородные по этиологии и патогенезу и многообразные по клиническим проявлениям изменения центральной нервной системы, возникшие во время родового акта.

Факторами, способствующими возникновению внутричерепной родовой травмы, являются различные виды акушерской патологии, а также разнообразные вмешательства — наложение щипцов, вакуум-экстракторов, повороты плода на ножку, извлечение плода за тазовый конец, кесарево сечение. Родовая травма часто возникает на фоне гипоксии мозга. Гипоксия может быть фактором, способствующим кровоизлиянию, но может возникать и в результате нарушений мозгового кровообращения.

Клиника внутричерепной родовой травмы у новорожденных может проявляться различной симптоматикой — от легких общемозговых симптомов, связанных с нарушением ликворо- и гемодинамики (вялость, адинамия, повышенная возбудимость, цианоз, рвота, симптом Грефе, тремор, общая гиперестезия, легкое угнетение безусловных рефлексов, быстрая истощаемость), до выраженных очаговых (косоглазие, нистагм, птоз, анизокория, поражение лицевого нерва, псевдобульбарный синдром, судороги, мышечная гипертония и гипотония, резкое угнетение или отсутствие безусловных рефлексов). Это обусловлено большим разнообразием нарушений мозгового кровообращения — от незначительных гемодинамических расстройств до тяжелых внутричерепных кровоизлияний (рис. 4.1).

Гемолитическая болезнь новорожденных. В основе заболевания лежит несовместимость крови матери и плода по резус-фактору или группам крови. Изоиммунизация при гемолитической болезни новорожденных проис-

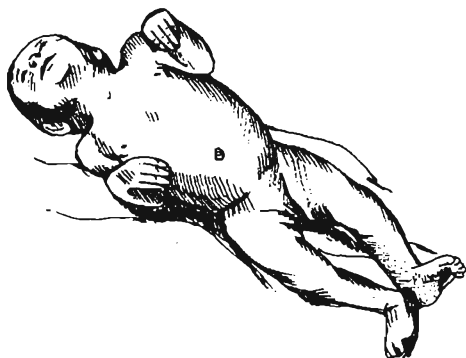


Рис. 4.1. Родовая травма центральной нервной системы. Высокий мышечный тонус: голова запрокинута назад, конечности разогнуты, кисти в виде тюленьей лапы

ходит, например, в случаях, когда мать резус-отрицательна, отец резус-положителен, а плод унаследовал резус-принадлежность от отца. Заболевание плода развивается в среднем у одного из 25–30 резус-отрицательных женщин. С каждой последующей беременностью вероятность резус-конфликта повышается. Патологические изменения, возникающие в организме плода, связаны с токсическим действием непрямого билирубина на центральную нервную систему. Токсическое действие непрямого билирубина связано не только с концентрацией его в тканях, но и с периодом, в течение которого сохраняется это повышенное содержание, а также с концентрацией альбумина в крови, который, связывая непрямо билирубин, препятствует проникновению его в ткани.

Клиника. Ведущим клиническим симптомом гемолитической болезни новорожденных является желтуха, возникающая в первые 36 ч жизни. Интенсивность ее нарастает в последующие 2–3 дня, что связано с увеличением концентрации непрямого билирубина, которая на 4–5-й день жизни достигает 0,2–0,3 г/л (норма 0,002–0,01 г/л). Дети становятся вялыми, сонливыми, перестают сосать, появляются глазодвигательные расстройства, судороги, мышечная гипотония. Безусловные рефлекс угнетены, печень и селезенка увеличены. В дальнейшем при отсутствии лечебных мероприятий выявляются очаговые неврологические нарушения: мышечная дистония, гиперкинезы, косоглазие, симптом «заходящего солнца», снижение слуха. Характерна задержка психического и моторного развития (рис. 4.2).

Гемолитическая болезнь новорожденных, обусловленная АВ0-несовместимостью, чаще протекает в виде легкой желтухи, однако встречаются и тяжелые случаи заболевания с выраженными очаговыми нарушениями.

Детские церебральные параличи — группа синдромов, которые являются следствием повреждений мозга, возникших в перинатальном периоде.

Этиология детских церебральных параличей разнообразна: различные заболевания матери, гестозы беременности, патология пуповины и плаценты, аномалии родовой деятельности, акушерские операции. Среди причин ДЦП на первом месте — вредные воздействия во время родов, на втором — антенатальные вредности, затем следуют постнатальные факторы. Таким образом, ДЦП обусловлены главным образом внутриутробной патологией и повреждением мозга во время родов вследствие асфиксии и внутричерепных кровоизлияний.



Рис. 4.2. Гиперкинезы у ребенка, перенесшего гемолитическую болезнь новорожденных

В основе полноценного развития ребенка лежит постуральный рефлексорный механизм, который представлен двумя типами автоматических реакций: выпрямления и равновесия. Они развиваются в определенной последовательности, с первых месяцев жизни ребенка и на протяжении 5–6 лет. Реакции выпрямления и равновесия, гармонично взаимодействуя, обеспечивают адекватное распределение мышечного тонуса, координированную реципрокную иннервацию и все многообразие двигательных реакций.

Клиника. Ведущими в клинической картине ДЦП являются нарушения двигательных функций, расстройств координации, неспособность сохранять нормальную позу и производить целенаправленные движения. Двигательные расстройства охватывают различные стороны моторики — пирамидную иннервацию, экстрапирамидную регуляцию позотонических автоматизмов, корковые механизмы формирования целенаправленных двигательных актов. Двигательные нарушения часто сочетаются с различными сенсорными расстройствами, задержкой психического и речевого развития, эпилептиформными припадками.

Высокий мышечный тонус способствует возникновению контрактур. Характерна гипертония приводящих мышц бедра, вызывающая у больных перекрещивание ног: стопы фиксированы, чаще в варусной установке (подшвенная поверхность обращена кнутри). Повышенная активность мезэнцефальных отделов обуславливает появление чрезмерных реакций на звуковые, световые раздражители в виде резких вздрагиваний, хаотичных движений. У некоторых больных выражены множественные патологические синкинезии. Отмечаются нарушения вегетативной регуляции: избыточная саливация, гипергидроз, яркий разлитой дермографизм. Эмоциональный фон неустойчив, дети раннего возраста плохо адаптируются к новой обстановке, негативно реагируют на незнакомых лиц.

В клинике выделяют следующие варианты ДЦП: спастический, атонический-астатический, гиперкинетический и смешанный.

Спастическая форма (синдром Литтла) — наиболее частая форма ДЦП паралича, характеризующаяся двигательными нарушениями в верхних и нижних конечностях, причем больше поражаются ноги. Обнаруживается у детей уже в первые месяцы жизни. Тонус экстензоров повышен, ноги вытянуты. У некоторых детей имеются легкие атетоидные движения в дистальных отделах конечностей. Степень вовлечения в патологический процесс рук может быть различной. Часто это легкая моторная неловкость при целенаправленных движениях, выявляющаяся только к 4–5-му месяцу, когда дети начинают тянуть ся к игрушке. Психическое развитие может быть нарушено.

Атонически-астатический синдром («вялая» форма ДЦП). В клинической картине на первый план выступает выраженная мышечная гипотония. Сухожильные рефлексы сохранены или повышены. Тонус мышц понижен, выпадают рефлексы антагонистов, страдают статические функции. Дети долго не могут держать головку, сидеть, стоять, ходить. Реакции выпрямления и равновесия иногда отсутствуют до 2–3-летнего возраста. Снижение интеллекта варьируют от выраженного слабоумия до легкой задержки. У детей после первого года жизни можно отметить атетоидные движения в дистальных отделах рук. Морфологические нарушения обнаруживаются в лобных долях, мозжечке.

Гиперкинетическая форма характеризуется преимущественным поражением структур стрио-паллидарной системы. Мышечный тонус изменчив, часто

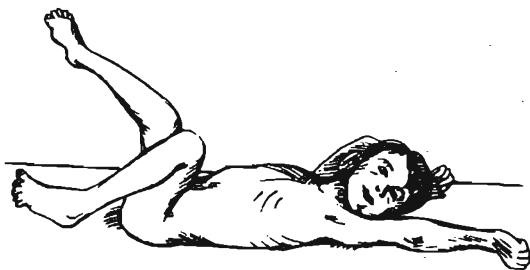


Рис. 4.3. ДЦП. Гиперкинетическая форма

колеблется между гипотонией и нормотонией, наблюдаются перемеживающиеся спазмы, обусловленные изменяющейся активностью тонических рефлексов на фоне гипотонии. Движения детей неловки, сопровождаются излишними двигательными реакциями. В зависимости от характера гиперкинез может быть более выражен в проксимальных или дистальных отделах конечностей, мимической мускулатуре, мышцах шеи. Различают гиперкинезы типа атетоза, хореоатетоза, хорей, торсионной дистонии. Эта форма ДЦП часто связана с гемолитической болезнью новорожденного, обусловленной иммунологической несовместимостью крови плода и матери (рис. 4.3).

Мозжечковая форма характеризуется нарушениями координации в сочетании со спастическими параличами, атонически-астатическим синдромом. Атаксия может быть связана с повреждением мозжечка, его связей или с повреждением корково-мозжечковых структур мозга. Спастичность в этих случаях умеренная и охватывает в основном флексорные группы.

Аномалии развития нервной системы. Учитывая, что кожа и нервная система развиваются из эктодермального зачатка, клиническое значение малых аномалий имеет большое значение в диагностике аномалий развития нервной системы. Малые аномалии развития (или стигмы), как правило, являются множественными, нередко сочетаются с аномалиями и пороками развития мозга.

Наиболее часто встречаются стигмы в области головы, лица. К ним относятся асимметрия черепа, аномалии неба (высокое, «готическое» небо, уплощенное небо, раздвоенный малый язычок), дефекты развития верхней челюсти, аплазия нижней челюсти, микрогнатия, прогнатизм. Аномалии ушных раковин чрезвычайно вариабельны, они касаются формы ушных раковин, их расположения. Диагностическое значение имеет их асимметрия, которая должна расцениваться как нарушение правильного развития симметрично расположенных образований. Данные аномалии развития сочетаются с уплощением основания черепа, нередко сопровождаются сужением большого затылочного отверстия, недоразвитием решетчатых костей. Дети с аномалиями лицевого скелета часто страдают головными болями, которые усиливаются в период интенсивного роста ребенка. Укорочение шеи, диспропорции туловища и конечностей часто являются результатом грубых нарушений эмбриогенеза. Деформации костей и стоп — широкая ладонь, аномалии кожного рисунка, низкое расположение большого пальца, двузубец и трезубец на ногах —

часто встречаются изолированно у здоровых людей, но эти аномалии постоянно входят в комплексы грубых аномалий развития. Наличие у ребенка сочетания нескольких стигм в области головы, лица и конечностей считается как высокая степень стигматизации и с большой вероятностью дает основание думать о существовании аномалий нервной системы. За порог стигматизации условно принято считать наличие 5–7 стигм у ребенка.

Нарушение эмбрионального развития в первом триместре беременности приводит к грубым порокам развития нервной системы, таким как анэнцефалия, циклопия и др. Наиболее часто встречаются дефекты закрытия спинномозгового канала, расщепления черепа (краниолизис), пороки развития ликворной системы мозга (рис. 4.4, 4.5).

Черепно-мозговые грыжи — врожденный порок развития черепа и мозга, характеризующийся выпячиванием мозга и его оболочек через дефект в черепе. В зависимости от содержимого грыжевого мешка различают менингоцеле, энцефалоцеле, энцефалоцистоцеле.

Менингоцеле — выбухание в костный дефект оболочек мозга. Грыжевое выпячивание флюктуирует, просвечивает, при пункции спадается. Кожа над ним истончена, синюшна.

Энцефалоцеле — выпячивание в дефект кости мозговой ткани и оболочек. В зависимости от локализации грыжи и степени вовлечения в процесс мозговой ткани наблюдается та или иная неврологическая симптоматика. При дефекте в области затылочной кости определяются нарушения статики, походки, координации, мышечного тонуса, связанные с поражением прилежащих частей мозжечка.

Энцефалоцистоцеле — выпячивание в грыжевой мешок мозгового вещества и желудочков мозга. Это грубый порок развития мозговой ткани, часто несовместимый с жизнью.

Спинномозговые грыжи — выпячивание мозговых оболочек, корешков и вещества спинного мозга через отверстия, образованные в результате врожденного незаращения позвоночника (рис. 4.6).

Spina bifida — расщепления позвоночного столба, не всегда сочетается с грыжевым выпячиванием.

Спинномозговые грыжи подразделяются в зависимости от содержимого грыжевого выпячивания.

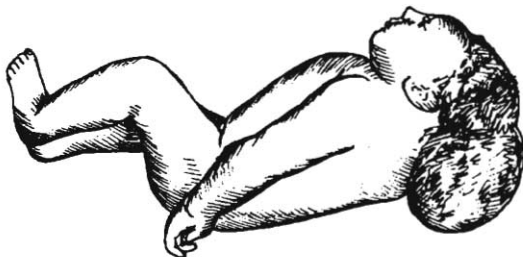


Рис. 4.4. Анэнцефалия и мозговая грыжа



Рис. 4.5. Мозговая грыжа в области затылка



Рис. 4.6. Спинномозговая грыжа

Менингоцеле — выбухание в дефект позвоночника только оболочек спинного мозга. Менингоцеле достигает иногда огромных размеров, имеет ножку, при пункции спадается. Эта форма является наиболее доброкачественной из всех спинномозговых грыж, так как спинной мозг обычно сформирован правильно.

Менингорадикулоцеле — выбухание в грыжевое выпячивание оболочек и корешков спинного мозга. Корешки истончены, неправильно сформированы, заканчиваются в стенках грыжевого мешка. При расположении грыжи в пояснично-крестцовом отделе неврологическая симптоматика характеризуется периферическими параличами и парезами, трофическими расстройствами на нижних конечностях.

Миеломенингоцеле — в грыжевое выпячивание вовлекаются оболочки и спинной мозг. Спинной мозг недоразвит. Размер грыжи не меняется при пункции. Неврологическая симптоматика характеризуется параличами или парезами ног, парезами сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки. Клиника сопровождается грубыми трофическими расстройствами: отеком стоп, язвами и пролежнями на нижних конечностях и туловище.

Миелоцистотеле представляет собой грыжевое выпячивание в дефект позвоночника оболочек и спинного мозга с резко расширенным центральным каналом, так что спинной мозг как бы является стенкой грыжевого мешка. Грубые атрофические изменения в спинном мозге обуславливают выраженную неврологическую симптоматику: параличи, тазовые расстройства, нарушение трофики тканей.

При всех формах спинномозговых грыж неврологические расстройства часто сочетаются с гидроцефалией, пороками развития нижних конечностей, врожденной косолапостью и вывихами, синдактилией, полидактилией.

Микроцефалия — уменьшение размеров черепа и мозга вследствие их недоразвития, клинически сопровождается умственной отсталостью и неврологическими нарушениями. Среди всех случаев олигофрении на долю микроцефалии приходится до 10%.

В настоящее время микроцефалию разделяют на наследственную, эмбриопатическую и синдромологическую (как синдром имеется при всех хромосомных абберациях и при некоторых болезнях обмена). Оба пола поражаются с одинаковой частотой. Микроцефалия передается по аутосомно-рецессивному и сцепленному с X-хромосомой. У фенотипически здоровых родственников выявляется уменьшение размеров черепа, невысокий интеллект. Рецессивный тип наследования подтверждается также большим процентом кровнородственных браков: в среднем кровное родство обнаруживается в $\frac{1}{3}$ случаев. Не отмечено корреляции с возрастом матери и порядком рождения.

В возникновении эмбриопатической микроцефалии имеют значение многие факторы: инфекции (грипп, токсоплазмоз, краснуха), интоксикации (алкоголизм, профессиональные вредности) и др.

Головной мозг при микроцефалии уменьшен в размерах. В норме отношение массы мозга к массе тела составляет у новорожденных 1:8, у взрослых 1:40, а при микроцефалии до 1:100. Больше всего страдает кора больших полушарий, которая недостаточно развита. Особенно большие изменения отмечаются в лобном отделе: он значительно меньше нормы, извилин мало, они уплощены, сглажены.

Клиническая картина. Ведущим симптомом является диспропорция между мозговой и лицевой частями черепа, между головой и туловищем. Характерен вид больного: голова сужена сверху, лоб низкий, покатый, выступают надбровные дуги, ресницы очень длинные, густые, уши большие, оттопыренные, несимметричные, низко расположенные, зубы большие, редкие, кариозные, небо высокое, узкое. Рост черепа больше идет в длину, и высота его мало меняется в течение жизни. Диспропорция между мозговой и лицевой частями черепа с возрастом увеличивается.

Основное место в клинической картине занимают симптомы интеллектуального дефекта, достигающего обычно значительной степени (идиотия, имбецильность, реже дебильность). Психическое недоразвитие носит тотальный, диффузный характер. Относительно лучше сохраняются эмоции. При более легкой степени олигофрении благодаря хорошей раздражительной способности, механической памяти больные относительно неплохо овладевают навыками правильного поведения, приобретают некоторую практическую ориентировку, что позволяет им адаптироваться в социальной среде, в семье. В тяжелых случаях глубоко страдают и эмоциональная сфера, навыки, деятельность.

Помимо психических нарушений имеются изменения со стороны нервной системы: нарушения функции глазодвигательных нервов, изменение мышечного тонуса, спастические парезы, судороги.

Гидроцефалия — расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счет избыточного количества ликвора. Различают следующие формы гидроцефалии: открытую (сообщающуюся) и закрытую (окклюзионную), наружную и внутреннюю; по течению — острую и хроническую, компенсированную и декомпенсированную.

Открытая водянка характеризуется расширением всех желудочковых систем мозга и отсутствием препятствия для тока ликвора во всей ликворной системе.

Окклюзионная гидроцефалия характеризуется нарушением ликвотока внутри желудочковой системы. Блокирование ликворной системы может быть связано с аномалиями ее развития, спаечными процессами, новообразованиями.

Наружную и внутреннюю гидроцефалию различают по преимущественной локализации избыточного накопления спинномозговой жидкости. При наружной гидроцефалии жидкость скапливается в субарахноидальном пространстве, при внутренней — в мозговых желудочках.

Клиника открытой гидроцефалии характеризуется увеличением размеров головы, расхождением швов и родничков, истончением костей черепа, постепенным нарастанием неврологической симптоматики. Неврологические рас-



Рис. 4.7. Гидроцефалия.
Симптом «заходящего солнца»



Рис. 4.8. Прогерия
(преждевременное старение).
Гидроцефалия

стройства проявляются спастическими парезами, нарушением координации, тремором рук, ног, подбородка. В поздней стадии заболевания — вторичная атрофия зрительных нервов (рис. 4.7, 4.8).

Для окклюзионной гидроцефалии типичны пароксизмальные кризы с резко выраженной головной болью, вынужденным положением головы, рвотой, вегетативными нарушениями — бледностью кожных покровов, брадикардией. В тяжелых случаях — нарушение дыхания, тонические судороги, глазодвигательные расстройства.

Различают врожденную и приобретенную гидроцефалию.

Врожденная гидроцефалия встречается с частотой 1:3000 новорожденных. Характеризуется увеличением окружности черепа при рождении, нарушением пропорций головы и тела, расхождением швов и увеличением размеров родничков. Врожденная форма гидроцефалии часто сочетается с множественными стигмами и аномалиями развития лицевого скелета. Лицевой скелет относительно мал, лоб высокий, нависающий. Веки полуприкрыты. Выражена сосудистая сеть в области висков, лба и век. Кожа лица истончена, натянута, отечна. При перкуссии головы ощущаются баллотирование костей, звук с коробочным оттенком (звук «треснувшего горшка»). Череп может достигать огромных размеров — 80–100 см в окружности. При врожденной гидроцефалии дети отстают в психическом развитии, в тяжелых случаях — атрофия зрительных нервов, приводящая к слепоте, спастические парезы и параличи, дети плохо прибавляют в весе.

Наряду с общим отставанием в психическом развитии у некоторых больных гидроцефалией наблюдается хорошая сохранность и даже высокое развитие отдельных психических функций: необычайная механическая память, способность к счету, музыкальная одаренность.

Болезнь Дауна. Заболевание обусловлено трисомией 21-й хромосомы. Средняя частота рождения детей с болезнью Дауна составляет 1:700 новорожденных. С увеличением возраста матери, особенно начиная с 35 лет, вероятность рождения больного ребенка значительно повышается, достигая в возрасте старше 45 лет 1:20–1:45. Возраст отца существенной роли не играет. Таким образом, для прогноза в отношении потомства имеют значение возраст матери и наличие хромосомных аномалий у родителей.

Клинические проявления болезни Дауна стереотипны, что делает больных внешне весьма похожими друг на друга (как дети одной матери). Характерно наличие малых аномалий развития: косой разрез глаз, эпикант, маленькие, оттопыренные ушные раковины, деформации черепа, увеличенный «изборожженный» язык, короткие пальцы, искривленный укороченный мизинец на руках, «сандалевидная щель на стопах, поперечная кожная складка на ладонях. Отмечаются мышечная гипотония, наблюдающаяся с рождения, отставание в росте, в развитии моторики. Часто встречаются нейро-эндокринные расстройства — ожирение, нарушение трофики кожных покровов. Со стороны внутренних органов обнаруживаются врожденные пороки развития сердца, желудочно-кишечного тракта, почек, легких.

Практически у всех больных отмечается слабоумие, причем в тяжелой степени (имбецильность, идиотия). Дети отличаются ласковостью, послушностью, исполнительностью и трудолюбием, благодаря чему удается привить им навыки самообслуживания, несложные трудовые операции.

Продолжительность жизни больных ограничена, причиной смерти являются обычно пороки развития внутренних органов. Известны случаи, когда больные доживали до 60–70-летнего возраста. Описаны также наблюдения, когда от женщины с болезнью Дауна рождались дети, как правило, потомство оказывалось больным, но и у тех детей; у которых хромосомных аномалий не обнаруживалось, отмечалась умственная отсталость.

Органы чувств

Это, в сущности, особым образом приспособленные органы нервной системы, при помощи которых организм воспринимает различные импульсы, исходящие из внешней среды. Речь идет об очень сложных органах — органах чувств, причем каждый из них воспринимает только определенный вид раздражений. У человека имеется пять главных органов чувств: зрения, слуха, вкуса, обоняния и осязания.

Орган зрения

Глаз — парный орган зрения, располагается в черепе, в глазнице. Он состоит из глазного яблока, слезных желез, сосудов и нервов. В глазном яблоке различаются три оболочки, из которых наиболее важной является внутренняя — сетчатая, образованная зрительными клетками типа палочек и колбочек. Нитевидные окончания этих клеток образуют зрительный нерв. В каждом глазу имеется около 130 млн клеток-палочек, при помощи которых осуществляется черно-белое видение, и 7 млн клеток-колбочек, воспринимающих различные цвета. Глаз является как бы фотоаппаратом: в передней его части располагается хрусталик, преломляющий увиденный образ на сетчатой оболочке, где зрительные клетки захватывают его как восприятие и по зрительно-

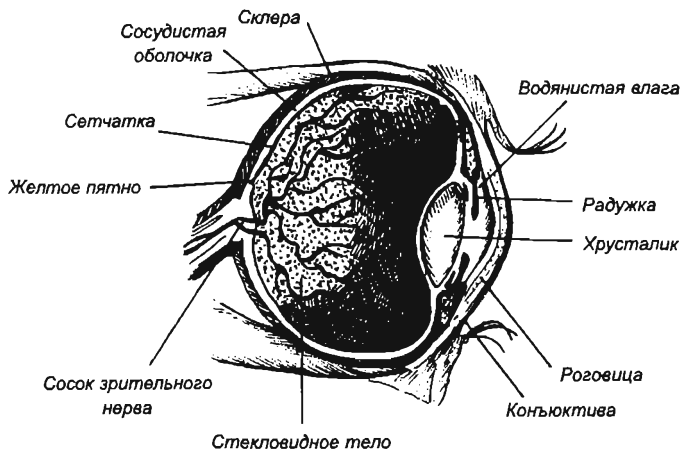


Рис. 4.9. Строение глаза (схема)

му нерву переносят далее в затылочную долю мозга; здесь поступивший импульс, благодаря деятельности клеток зрительного центра, преобразуется в видимый образ (рис. 4.9).

Глаза новорожденного кажутся большими. Отношение массы глаза к массе тела у новорожденного в 3,5 раза больше, чем у взрослого. Увеличение размера и массы глазных яблок происходит особенно интенсивно в первые 3–5 лет жизни, затем оно замедляется; окончание роста происходит уже в пубертатном возрасте. С возрастом растет диаметр роговицы, увеличиваются диаметр радужки (с 3,3 до 12 мм) и ее толщина (от 0,17 до 0,5 мм). Особенно интенсивно нарастает масса хрусталика глаза. Она составляет 66 мг у новорожденного, 124 мг у годовалого ребенка и 170 мг у взрослого человека.

С ростом глаза и изменением функции глазных мышц связаны изменения рефракции. В первые часы и дни жизни детям свойственна дальнозоркость (гиперметропия), величина которой может достигать до 7,0 диоптрий. С годами степень дальнозоркости уменьшается, и у большинства детей в возрасте от 9 до 12 лет глаз почти эметропический.

Для новорожденного характерна умеренная фотофобия, его глаза почти постоянно закрыты, зрачки сужены. Определяется хорошо выраженный корнеальный рефлекс, способность к конвергенции неопределенная. Заметен нистагм. Острота зрения около 20/300. Слезные железы не функционируют.

Около двухнедельного возраста может возникать преходящая фиксация взора, обычно монокулярная. Зрачок начинает умеренно расширяться, начинается секреция слезных желез. Однако участие слезного аппарата в эмоциональной реакции выявляется обычно значительно позднее (около 12 недель).

С 3-й недели ребенок устойчиво бинокулярно фиксирует взгляд на неподвижных предметах и короткое время следит за движущимися. В 6 месяцев острота зрения повышается до 20/200, возникает реакция на восприятие ярких красных и желтых тонов, устойчиво координируются движения глаз и рук.

В возрасте около 6 месяцев ребенок хорошо видит не только крупные, но и мелкие предметы. В интервале между 6-м и 9-м месяцами жизни устанавливается способность стереоскопического восприятия пространства, возникает представление о глубине и отдаленности расположения предметов. К году острота зрения достигает 20/100, поперечный диаметр роговицы — 12 мм, т. е. почти величины ее у взрослого человека. Существенно расширяется диапазон адаптационных реакций зрачка, возникает восприятие геометрической формы.

Вопрос о восприятии различения цветов у детей раннего возраста окончательно не решен, однако уже с 1,5–2 лет ребенок может подобрать 2–3 предмета сходного цвета, после 3 лет все дети обладают развитым цветовым зрением.

Около 4 лет достигается максимальная острота зрения (20/20); в это время ребенок уже готов к начальному чтению. В последующем совершенствуется восприятие цветовых оттенков и дистанций.

Зрительную функцию у новорожденного можно проверить, поднеся к его глазам источник света. Если ребенок бодрствует, он зажмурит глаза и будет стремиться повернуть лицо к свету. При ярком и внезапном освещении у ребенка смыкаются веки и запрокидывается назад головка (рефлекс Пейпера). Если ребенок спит, то приближение к его глазам источника света усилит смыкание век. Начиная со 2-го месяца видящий ребенок следит за яркой игрушкой, перемещаемой вблизи лица. У детей старшего возраста функция зрительного анализатора (острота зрения, объем полей зрения, цветоощущения) исследуется с помощью набора специальных таблиц.

Семиотика поражений

Веки. *Отечность век и периорбитальных мягких тканей* наблюдают у детей, страдающих хроническим синуситом, аллергией, особенно сопровождающейся развитием ангионевротического отека.

Умеренная припухлость век сопровождает коклюш, корь, инфекционный мононуклеоз, гломерулонефриты, дерматомиозит сочетается с зритемой век с лиловым оттенком.

Блефарит возникает при себорейном дерматите и кожных заболеваниях стафилококковой этиологии.

Ячмень — острое гнойное воспаление волосяного фолликула или сальной железы края века.

Халазион — хроническое продуктивное воспаление хряща века вокруг мейбомиевой железы.

Конъюнктивиты. Воспалительные изменения конъюнктивы наблюдают при кори, аденовирусной инфекции, гриппе (как правило, присоединяется бактериальная инфекция).

Гонорейный конъюнктивит (бленнорея) характеризуется отеком и уплотнением век, наличием гнойного отделяемого.

Аллергический конъюнктивит, как правило, сопровождается зудом, слезотечением и светобоязнью.

Кровоизлияния в конъюнктиву отмечают при геморрагических диатезах, травмах, тяжелых пароксизмах кашля при коклюше. При анемиях конъюнктивит всегда бледная.

При врожденном несовершенном остеогенезе склеры имеют выраженную голубизну. Желтушность склер и конъюнктив характерна для гипербилирубинемии.

Роговица. Увеличение размеров роговицы и расстояния между роговицей и радужкой свойственно врожденной глаукоме. Изменения роговицы сочетаются с постоянным расширением зрачков и бело-голубой окраской склер.

Облаковидное помутнение роговицы характерно для врожденного сифилиса (красновато-серый оттенок роговицы, выраженная фотофобия, блефароспазм, слезотечение) и цистиноза (вследствие отложения кристаллов цистина в клетках роговицы). Вирус герпеса способен вызывать изъязвление роговицы и формирование в ней желтоватых или сероватых инфильтратов. При болезни Вильсона—Коновалова (нарушен метаболизм меди) по периферии радужки, в результате отложения меди, образуется зеленовато-бурое кольцо, так называемое кольцо Кайзера—Флейшера.

Зрачки. Анизокория (неодинаковый диаметр зрачков) в сочетании с вялой реакцией на световой раздражитель характерна для туберкулезного менингита и опухолевого поражения по ходу зрительного тракта. При новообразованиях в головном мозге отмечают сужение зрачка, опущение верхнего века, энофтальм (синдром Горнера), что имеет одностороннюю локализацию.

Расширение зрачков характерно для глаукомы, отравлений атропином, атропиноподобными соединениями и барбитуратами. Передозировка наркотических средств сопровождается резким сужением зрачков. Величина зрачков имеет значение при дифференциальной диагностике гипергликемической и гипогликемической ком: при первой зрачки чаще сужены, при второй расширены.

Хрусталик. Катаракта — полное или частичное помутнение хрусталика, приводящее к снижению остроты зрения вплоть до слепоты. Катаракты бывают врожденными и приобретенными.

Врожденные катаракты бывают разной величины, односторонние и двусторонние. Причинами врожденных катаракт могут послужить краснуха или токсоплазмоз, перенесенные матерью во время беременности. Однако в большинстве случаев причина неизвестна.

Приобретенные катаракты развиваются при проникающих ранениях глазного яблока, гипопаратиреозе, сахарном диабете, галактоземии.

Подвывих хрусталика — одно из проявлений синдрома Марфана.

Радужка. Колобомы — структурные дефекты тканей глаза, среди которых отмечают врожденные дефекты радужки, наблюдаемые у детей в сочетании с нарушениями развития хрусталика и сетчатки. Колобомы могут быть наследственными или возникать при внутриутробных инфекциях.

Слезные железы и носослезный канал. Усиленное слезотечение отмечают при конъюнктивите, дакриоцистите, аллергических реакциях, закупорке носослезного канала, экзофтальме и при попадании в глаза инородных тел.

Одностороннее длительное отделяемое из глаз у детей первых месяцев жизни свидетельствует о дакриоцистите, развившемся на фоне аномалии строения (сужения) или механической обтурации носослезного канала.

Увеит — воспаление сосудистой оболочки глаза; сопровождается ревматоидный артрит, саркоидоз, сифилис, лейкоз, туберкулез.

Экзофтальм наблюдают при тиреотоксикозе, нейрофиброматозе, кровоизлиянии в глазницу в результате перелома основания черепа и при развитии опухолевых процессов в глазнице.

Западение глазных яблок возможно при тяжелой дистрофии, резком обезвоживании.

Микрофтальмия может развиваться при дисплазии сетчатки, токсоплазмозе, ретролентальной фиброплазии.

Эпикантус — вертикальная кожная складка полулунной формы, прикрывающая внутренний угол глазной щели.

Аномалии рефракции глаза. В школьном возрасте появляются зрительные расстройства, в первую очередь близорукость. С возрастом (от младших классов к старшим) нарастают как процент детей, страдающих близорукостью, так и степень близорукости.

Орган слуха

Периферический отдел слухового анализатора состоит из трех частей: наружного, среднего и внутреннего уха (рис. 4.10). В зависимости от выполняемых функций различают:

- звукопроводящую часть (ушная раковина, наружный слуховой проход, барабанная перепонка, слуховые косточки, жидкости лабиринта);
- звуковоспринимающую часть — Кортиев (спиральный) орган, расположенный в улитке.

Ухо новорожденного морфологически достаточно развито. Наружный слуховой проход очень короткий за счет недоразвития его костной части. Размеры барабанной перепонки почти такие же, как у взрослого человека, но расположена она в горизонтальной плоскости. Евстахиева труба короткая и широкая. В среднем ухе содержится эмбриональная соединительная ткань, которая резорбируется до конца первого месяца жизни. Полость барабанной перепонки до рождения безвоздушная, она заполняется воздухом при первом вдохе и глотательных движениях.

Установлено, что новорожденный слышит; доказано также, что звуки достаточно большой силы воспринимает и плод в последние недели беременности. Здесь, очевидно, имеет место костное проведение звуковых волн. Реак-



Рис. 4.10. Разрез уха (схема)

ции новорожденного и недоношенного ребенка на звук выражаются в общих двигательных реакциях, крике, изменении частоты и ритма сердцебиений или дыхания, ЭКГ и ЭЭГ. В последующем совершенствуются чувствительность слухового восприятия и способность к дифференцировке звуков по громкости, частоте и тембровой окраске.

Так, новорожденный дифференцирует силу звука только около 12 дБ, в последующем дифференцируются громкости в десятые доли децибела. В 3,5 месяца ребенок дифференцирует звуки, отличающиеся между собой на 17 тонов, а к 7 месяцам — на 0,5 тона.

Функцию слухового анализатора у новорожденного проверяют по ответной реакции на громкий голос, хлопок или шум погремушки. Слышащий ребенок смыкает веки и стремится повернуть голову в сторону звука. Иногда реакция проявляется генерализованным двигательным беспокойством: новорожденный вытягивает руки, открывает рот, совершает сосательные движения, на его лице появляется гримаса плача. Начиная с 7-8 недель ребенок поворачивает голову в сторону звукового раздражителя. У ребенка нескольких месяцев слух можно проверить следующим образом: на его глазах выпускают игрушку так, чтобы он не видел, куда она упала. Здоровый ребенок, проследив за падением игрушки, в момент ее удара об пол потянется в ту сторону. Если ребенок не слышит, он не отреагирует на звук падения игрушки. Слуховую функцию детей старшего возраста исследуют по восприятию шепотной, громкой речи и звучания камертона. Восприятие отдельных частот звукового спектра исследуется с помощью аудиометрии.

Семiotика поражений. У детей встречаются врожденные особенности строения ушной раковины и врожденные образования в области наружного уха.

К врожденным особенностям строения ушной раковины относят:

- макротию (ушная раковина чрезмерной величины);
- микроотию (ушная раковина уменьшенных размеров);
- «ухо сатира» (ушная раковина вытянута кверху);
- «ухо макаки» (сглаженный ушной завиток).

Деформация и необычный рисунок ушных раковин часто сочетаются с наследственной патологией.

Преаурикулярная папиллома — кожное образование, расположенное кпереди от козелка, в разной степени возвышающееся над уровнем кожи.

Врожденные свищи возникают в результате незаращения первой жаберной щели, располагаются выше козелка на восходящей части завитка ушной раковины. Ушной свищ может быть односторонним и двусторонним. Из свища выделяется сыровидная белая масса. При нагноении кожа вокруг свища воспаляется и появляется гнойное отделяемое из свищевого хода.

Мастоидит сопровождается отечностью и уплотнением кожи в области сосцевидного отростка. При остром мастоидите мочка уха смещается вперед, а наружный слуховой проход сужается.

В детском возрасте часто обнаруживают инородные тела в наружном слуховом проходе (характерно гнойное или серозное отделяемое из уха).

При **фурункуле наружного слухового прохода** даже небольшое смещение ушной раковины и надавливание на козелок резко болезненны.

Глухота бывает врожденной и приобретенной. Из причин врожденной глухоты следует отметить внутриутробные инфекции и аномалии развития

центрального и периферического отделов слухового анализатора. Приобретенная потеря слуха, вплоть до абсолютной глухоты, может быть следствием тяжелого воспаления среднего уха, энцефалита, менингитов, передозировки ототоксичных антибиотиков.

В наружном слуховом проходе периодически образуются плотные серные пробки, которые необходимо удалять.

Орган обоняния

Периферическая часть обонятельного анализатора развивается в период со 2 по 7-й месяц внутриутробного развития. Рецепторные клетки располагаются в слизистой оболочке носовой перегородки и верхней носовой раковине. Существует мнение, что чувствительность обонятельных рецепторов во внутриутробном периоде является наивысшей и регрессирует в какой-то степени еще до рождения ребенка. Нервные механизмы дифференцировки обонятельных ощущений начинают достаточно функционировать в периоде между 2-м и 4-м месяцами жизни, когда хорошо видна различная реакция ребенка на приятные или неприятные запахи. Дифференцировка сложных запахов совершенствуется вплоть до младшего школьного возраста. Это происходит за счет все большей кортикализации обонятельного анализатора, несмотря на прогрессирующее снижение чувствительности периферических рецепторов (рис. 4.11).

Методика исследования. Если к носу новорожденного поднести пахучее вещество, не раздражающее слизистую оболочку, например валериановые капли, то при сохраненном обонянии ребенок отреагирует мимикой неудовольствия, криком или чиханьем, иногда общим двигательным беспокойством. Ребенку старшего возраста можно поочередно подносить к носу одинаково окрашенные растворы — пахучие и без запаха, спрашивая при этом его: «пахнет или нет?»

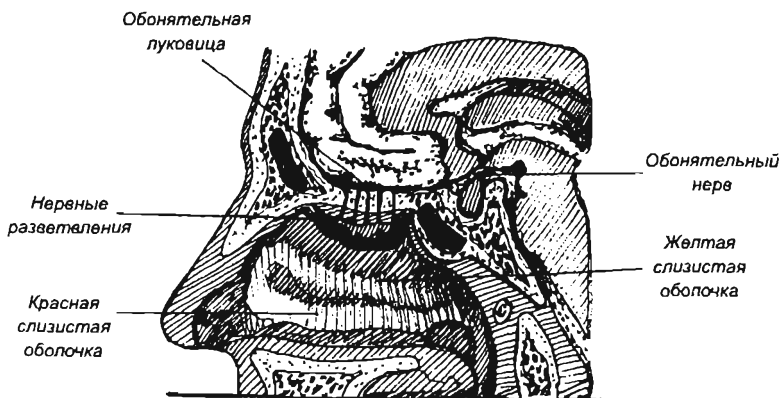


Рис. 4.11. Орган обоняния (схема)

Орган вкуса

Вкусовые луковицы формируются в последние месяцы внутриутробного развития. Установлено, что плод и недоношенный ребенок хорошо различают подслащенную воду или молоко и негативно реагируют на горькое или соленое и кислое. Вкусовые рецепторы новорожденного занимают существенно большую площадь, чем у взрослого; в частности, они захватывают почти весь язык, губы, твердое небо и щечные поверхности ротовой полости. Постепенно развивается и в младшем школьном возрасте заканчивает развиваться способность различать не только основной вкус, но и градации концентраций и соотношения между компонентами различного вкуса (рис. 4.12).

Вкус исследуется при нанесении на язык сладкого, горького, кислого и соленого растворов. Ребенок старшего возраста должен называть вкус наносимого раствора. Новорожденный на сладкий раствор отреагирует сосанием и причмокиванием, на горький, соленый и кислый — выпячиванием губ, слюнотечением, сморщиванием лица, иногда двигательным беспокойством, криком, кашлем, рвотой.

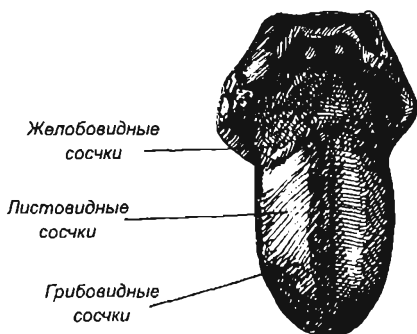


Рис. 4.12. Орган вкуса (схема)

Чувствительность кожи

Морфологические образования, обеспечивающие кожную чувствительность, очень разнообразны. Осязательные раздражения воспринимаются либо свободными нервными окончаниями кожи, либо специальными тельцами. Предполагается, что свободные нервные окончания воспринимают преимущественно травмирующие болевые раздражения, в то время как инкапсулированные рецепторы-тельца специализированы по раздражителям.

Рецепторы **болевого чувствительности** появляются в конце 3-го месяца внутриутробного развития, и новорожденные сразу обнаруживают чувствительность к боли, однако порог болевой чувствительности у них значительно выше, чем у более старших детей и взрослых. Особенно низкой является болевая чувствительность у недоношенных детей. Снижение болевой чувствительности особенно заметно при ее исследовании с помощью электрического тока. Сниженная болевая чувствительность отмечается у доношенного ребенка в течение нескольких дней и постепенно исчезает, однако сниженная чувствительность к раздражению электрическим током может сохраняться

вплоть до пубертатного возраста. Реакции ребенка на болевое раздражение сначала носят общий генерализованный характер, и только через несколько месяцев возникают более целесообразные местные реакции.

Тактильная чувствительность кожи возникает очень рано (уже на 5–6-й неделе внутриутробного развития), причем сначала она локализована исключительно в периоральной области, а затем быстро распространяется и к 11–12-й неделе вся поверхность кожи плода становится рефлексогенной зоной. С раздражением кожных рецепторов связано обнаружение подавляющего большинства так называемых рудиментарных рефлексов, выявляемых у плода и новорожденного. Возможно, что такая высокая чувствительность кожи плода связана с иными рецепторами, чем в постнатальном периоде, потому что пластинчатые тельца (тельца Паччини) и осязательные клеточки (Мериеля) формируются только к 6–8-му месяцу внутриутробной жизни, а нервные сплетения около волосяных луковиц и осязательные тельца (тельца Мейсснера) завершают развитие около года жизни. Таким образом, тактильная чувствительность плода и новорожденного существенно опережает по срокам своего возникновения все остальные органы чувств.

Терморцепция, осуществляемая предположительно тельцами Руффини (тепло) и колбочками Краузе (холод), представлена у новорожденного в морфологически и функционально завершенном виде. Рецепторов охлаждения почти в 10 раз больше, чем тепловых. Рецепторы этих групп рассеяны крайне неравномерно. Чувствительность ребенка к охлаждению существенно выше, чем к перегреванию.

Сохранение тактильной, или осязательной, чувствительности проверяется прикосновением к коже ребенка кусочком ваты или кисточкой. Наиболее чувствительными участками являются кончики пальцев, красная кайма губ, половые органы. При исследовании этого вида чувствительности ребенка старшего возраста просят закрыть глаза и считать число прикосновений словом «да». О тактильной чувствительности новорожденного судят по возникновению безусловно-рефлекса: на прикосновение к ресницам и векам ребенок закрывает глаза, дотрагивание до губ и языка вызовет сосательные движения, при раздражении кожи щеки ребенок повернет голову в сторону раздражителя, поглаживание подошвы вызовет тыльное сгибание пальцев ног, дотрагивание до ладони — хватательный рефлекс. Ребенок 2–3-го месяца будет уже тянуть руки к месту раздражения. В возрасте 3–6 месяцев о сохранении тактильной чувствительности можно сделать заключение, наблюдая за тем, как ребенок ощупывает свои руки, ноги, грудь матери. У ребенка второго полугодия жизни щекотание стоп, шеи, подмышечных впадин вызовет ответную эмоциональную реакцию (плач, смех).

Температурная чувствительность определяется прикладыванием к коже пробирок с холодной и теплой водой. Новорожденный на температурное раздражение реагирует двигательным беспокойством и плачем. Ребенок старшего возраста отвечает «тепло» или «холодно».

Болевая чувствительность. Ребенка просят закрыть глаза и наносят ему несколько уколов иглой, чередуя их с прикосновениями тупым концом иглы. При сохранении болевой чувствительности ребенок различает раздражения, отвечая «остро» или «тупо». Маленький ребенок реагирует на укол беспокойством и криком.

Глава 5 КОЖА И ПОДКОЖНАЯ КЛЕТЧАТКА

Кожа

Кожа — наружный покров тела человека (рис. 5.1), барьер между средой организма и внешней средой, участвующий в процессах обмена веществ, терморегуляции и др.

Анатомо-физиологические особенности кожи

Кожа состоит из двух основных слоев: *эпидермиса* и *дермы*. В ранней стадии внутриутробного развития эпидермис содержит один ряд полигональных клеток, а между 5 и 7-й неделями приобретает двухслойную структуру. Внутренний слой составляет так называемый базальный, или зародышевый, слой, из которого путем постепенной дифференциации образуются клетки шиповатого, зернистого, стекловидного, рогового слоев и оформляется многослойный эпидермис кожи.

Кожа является индикатором возраста внутриутробного развития. Так, кожные борозды на подошвах появляются на 32–34-й неделе в верхней части подошвы и идут поперечно. Около 37 недель борозды занимают примерно

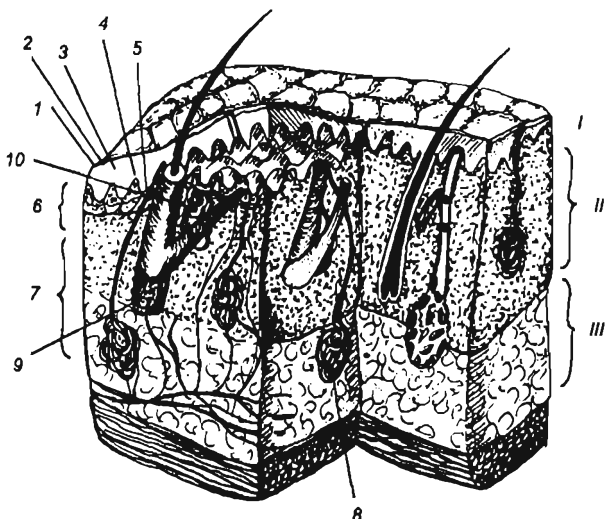


Рис. 5.1. Строение кожи: I — эпидермис: 1 — роговой слой; 2 — стекловидный слой; 3 — зернистый слой; 4 — шиповатый слой; 5 — базальный слой. II — дерма: 6 — сосочковый слой; 7 — сетчатый слой; 9 — волосяной фолликул; 10 — сальная железа. III — подкожная клетчатка: 8 — потовая железа

$\frac{2}{3}$ подошвы площади стопы, преимущественно в верхних отделах. К 40 неделям вся стопа исчерчена бороздами. Пушковые волосы (*lanugo*) примерно с 20 недель внутриутробного развития покрывают все тело плода. Примерно с 33-й недели они постепенно начинают исчезать, сначала с лица, затем с туловища и конечностей. К 40-й неделе пушковые волосы остаются только в области лопаток, а к 42-й неделе исчезают полностью.

Соски и ареолы грудных желез начинают выступать над кожей с 34-й недели, а с 36-й недели можно прощупать узелки железистой ткани (1–2 мм), размеры которых быстро увеличиваются (на 37–38-й неделе — 4 мм, на 40-й неделе — 7–10 мм). Железистая ткань остается доступной для пальпации до 3-недельного возраста.

Толщина эпидермиса у новорожденных и детей раннего возраста на различных участках тела колеблется от 0,15 до 0,25 мм, в то время как у взрослых от 0,25 до 0,36 мм. Из всех слоев эпидермиса наибольшие особенности имеют базальный, зернистый и роговой.

Базальный слой у новорожденных выражен хорошо и представлен двумя видами клеток: базальными и меланоцитами. Вследствие недостаточного образования меланина в последних кожа у новорожденных может быть вначале более светлой; у новорожденных африканцев она имеет красноватый цвет.

Зернистый слой у детей выражен слабо, чем и объясняется значительная прозрачность кожи новорожденных и детей первых месяцев жизни, а также ее розовый цвет. У новорожденных и грудных детей сквозь прозрачный роговой слой и слабо заметный шиповатый виден цвет крови в капиллярах. В клетках зернистого слоя у новорожденных отсутствует кератогиалин — вещество, придающее белую окраску коже.

Роговой слой у новорожденных тонок и, в отличие от такового взрослых, состоит из 2–3 рядов ороговевших клеток, но структура клеток эпидермиса у детей более рыхлая, содержит больше воды, что создает впечатление большой его толщины.

Граница между эпидермисом и дермой неровная, извилистая. Из-за слабого развития разделяющей их базальной мембраны при заболеваниях эпидермис легко отделяется от дермы, чем и объясняется возможное возникновение эпидермолиза — легкое образование пузырей в местах давления, на слизистых оболочках, а также при инфекциях (стрепто- и стафилодермии).

Поверхность кожи новорожденного покрыта секретом с рН, близким к нейтральному, — 6,3–5,8. Однако уже в течение первого месяца жизни величина рН существенно снижается и достигает 3,8. Это сопровождается существенным увеличением бактерицидности кожи.

Имеются существенные отличия в строении дермы у детей, которая имеет преимущественно клеточную структуру (у взрослых волокнистая структура с малым количеством клеточных элементов). Только к 6 годам гистологическое строение дермы приближается к таковому у взрослых, хотя коллагеновые волокна еще тонкие, а эластические волокна слабо развиты. Они увеличиваются к 6 годам, а максимума достигают около 35 лет.

Придатки кожи развиваются из первичных эпителиальных зародышевых клеток. Ногти появляются на 5-й неделе внутриутробного развития и представляют собой измененный эпидермис — без участия зернистого и стекловидного слоев. Зачатки, из которых образуются волосы и сальные железы,

возникают на 5–7-й неделе внутриутробного развития и представляют собой продукт дифференциации клеток базального слоя эпидермиса. Потовые железы появляются на 8-й неделе, в первую очередь на ладонях и подошвах.

Волосы в виде зародышевого пушка вскоре после рождения выпадают и заменяются постоянными.

Волосы на голове у новорожденного разной длины и цвета и не определяют дальнейшую пышность волосяного покрова.

Особенностью является замедленный рост волос в первые 2 года жизни (0,2 мм ежедневно по сравнению с 0,3–0,5 мм у детей старшего возраста) и быстрая их смена. Ресницы у детей растут быстро, и в возрасте 3–5 лет их длина такая же, как у взрослых. (Выразительность и красота лица у детей в этом возрасте объясняются этим обстоятельством). Толщина волос на голове существенно увеличивается с возрастом. Так, у новорожденного поперечное сечение волоса составляет 0,06 мм, к концу первого года оно достигает 0,08 мм, у дошкольника — 0,2 мм, у взрослого — 0,35 мм. В период полового созревания появляются волосы на лице (у мальчиков), в подмышечных впадинах и на лобке.

Ногти у доношенных новорожденных достигают дистальных окончаний последней фаланги и являются одним (менее постоянным) из критериев зрелости. В первые дни жизни наступает временная задержка роста ногтей, что проявляется появлением на ногтевой пластинке поперечной «физиологической» черты. На 3-м месяце она достигает свободного края ногтя. Это позволяет определять возраст грудного ребенка. Такое же замедление роста ногтей отмечается у детей после тяжелых заболеваний: у ногтевого ложа полоска появляется через 4–5 недель от начала болезни, а у края ногтя — через 4–5 месяцев, т. е. по ее появлению можно судить о сроке перенесения того или иного заболевания. При белково-калорийной недостаточности питания может появляться двусторонняя ложковидная деформация ногтей — *койлонихия*.

Сальные железы распространены по всей коже, за исключением ладоней и подошв. Они полностью оформляются морфологически и начинают функционировать уже на седьмом месяце внутриутробного периода и гистологически не отличаются от структуры у взрослых. Сальные железы у новорожденных могут перерождаться в кисты, особенно на коже носа и на соседних участках лица, образуя мелкие бело-желтые образования (*milia*). Они могут быть поверхностными и исчезают вместе с родовой смазкой или могут располагаться под роговым слоем кожи. На волосистой части головы за счет их повышенной секреции могут образовываться «молочные корки».

Количество потовых желез к рождению у ребенка такое же, как у взрослого человека. Поэтому по мере роста поверхности тела число потовых желез на единицу поверхности прогрессивно уменьшается. Так, если в первые дни жизни число эккринных потовых желез на квадратный сантиметр поверхности тела составляет более 1000, то к концу первого года жизни — 550–500, а к 15 годам — 200, у взрослого человека — 150. Вместе с тем морфологическое формирование эккринных желез к рождению далеко не заканчивается. Недоразвитыми оказываются выводящие протоки потовых желез, с чем связано несовершенство потоотделения. Формирование выводящих протоков потовых желез частично отмечается уже на 5-м месяце жизни, а полностью заканчивается только после 7 лет. Раньше завершается формирование потовых желез

на лбу и голове. При этом нередко возникает усиленное потоотделение, сопровождающееся беспокойством ребенка и облысением (обтиранием) затылка. Позднее возникает потоотделение на коже груди и спины. Темпы становления функции потоотделения наиболее высоки на 1 и 2-м месяцах жизни. Расчеты показывают, что у двухнедельного ребенка на 1 кг массы тела с кожи испаряется за сутки 25 г воды, в возрасте 1 месяца — 30–36 г, а к концу 1-го года жизни — 40–50 г. По мере созревания структуры потовых желез и вегетативной нервной системы меняется и порог потоотделения. Так, двухнедельный ребенок начинает потеть при температуре воздуха 35 °С, а ребенок в возрасте 2,5 месяца — при 27–28 °С. Апокринные потовые железы у детей раннего возраста вообще не функционируют. Начало их активности выявляется только около 8–10 лет.

В момент рождения ребенка кожа его покрыта довольно толстым слоем сыровидной смазки (*vernix caseosa*). Иногда она очень обильна, что, видимо, связано с конституциональными особенностями ребенка. Сыровидная смазка состоит из жира, холестерина, в ней много гликогена. Она содержит также сплывающийся эпидермис. Избыток ее удаляют. После снятия смазки и очищения кожи от случайных загрязнений при прохождении через родовые пути кожа новорожденного несколько отечна, бледна.

Первоначальная бледность затем сменяется реактивной краснотой с несколько цианотичным оттенком — физиологический катар кожи новорожденных (*erithema neonatorum*); у недоношенных детей физиологический катар кожи выражен особенно резко. Краснота достигает максимума в течение 1–2-го дня жизни, а затем сменяется мелким шелушением эпидермиса, что обычно совпадает с появлением некоторой желтушности кожных покровов и склер (физиологическая желтуха новорожденных — *icterus neonatorum*) у 80% детей. Желтушная окраска кожи достигает наибольшей интенсивности на 2–3-й день жизни и обычно к 7–10-му дню исчезает. Иногда желтушность покровов затягивается до 3–4 недель, что сравнительно часто бывает у недоношенных детей. Затянувшаяся желтуха у доношенного ребенка всегда вызывает сомнения в ее физиологичности и требует дополнительного обследования. Она может быть проявлением иммунологического конфликта при несовместимости крови матери и плода по Rh-фактору или ABO-системам, проявлением гипотиреоза, врожденного гепатита, гемолитической анемии, сепсиса, атрезии желчных путей.

Развитие физиологической желтухи новорожденных связано с повышенным разрушением эритроцитов и незрелостью ферментных систем печени — дефицитом глюкоронилтрансферазы, превращающей свободный билирубин крови в растворимый билирубин.

Физиологическая роль кожи велика. Кожа представляет собой защитный орган благодаря своей прочности и способности выдерживать растяжение, давление, сжатие. У детей эта функция выражена значительно слабее. Об этом говорит и более легкая ранимость кожи, частая инфицируемость, что связано с недостаточностью кератонизации рогового слоя, его тонкостью, а также незрелостью местного иммунитета. Поверхность детской кожи суше, чем у взрослых, имеет более выраженную склонность к шелушению вследствие физиологического паракератоза и более слабого функционирования железистого аппарата кожи.

Указанные особенности делают детскую кожу легко ранимой и склонной к воспалением; они же лежат в основе наиболее частых болезненных изменений кожи в этом возрасте (эритемы, опрелости, себорейный дерматит и т. д.). Склонность детской кожи к мацерации, легкая инфицируемость ее, богатство водой, обильное кровоснабжение обуславливают своеобразное проявление кожных симптомов, например сочный характер сыпи при детских инфекционных болезнях.

Кожа — орган дыхания. Интенсивность кожного дыхания у детей очень велика. По данным В.И. Молчанова, эта функция кожи у новорожденного выражена в 8 раз сильнее, чем у взрослого. Выделительная функция кожи у детей раннего возраста несовершенна. Потовые железы у них функционально развиты недостаточно. Регуляция температуры тела кожей (около 80% теплоотдачи) несовершенна у новорожденных и у детей первых месяцев жизни, что связано с тем, что дети предрасположены к перегреванию и охлаждению. Сильнее выражено у детей и непосредственное испарение.

Резорбционная функция кожи у детей повышена (тонкость рогового слоя, обилие сосудов). На этом основано противопоказание к применению некоторых веществ в мазях, кремах, пастах. Опасно применение мазей, изготовленных из веществ, обладающих токсическим действием, например желтой ртутной мази, накопление которой может вызвать поражение печени, почек, сердечно-сосудистую недостаточность.

Кожа является сложным органом чувств. В ней заложены многочисленные и разнообразные рецепторы, воспринимающие раздражения, идущие извне, поэтому кожа играет исключительную роль в процессе приспособления новорожденных к условиям внешней среды. Почти все рефлексыв новорожденного вызываются прикосновением к его коже. Наиболее чувствительна к прикосновению кожа рук, подошв, лица.

Кожа является местом образования ферментов, витаминов, биологически активных веществ.

Методика исследования кожи

Многочисленные функции кожи, ее теснейшая физиологическая связь с различными органами и системами делают ее своеобразным экраном, отражающим многие патологические процессы в организме. Поэтому правильная оценка состояния кожи имеет большое практическое значение в постановке диагноза. Методика исследования кожных покровов включает в себя сбор анамнеза, осмотр, пальпацию.

Анамнез. При обнаружении патологических изменений кожи (изменение окраски, появление сыпи, нарушение целостности, наличие рубцов, шелушения и т. д.) необходимо выяснить: когда появились те или иные изменения; как быстро появилось изменение окраски кожи; где появились первые элементы сыпи, как они выглядели, были ли единичными или множественными; какова скорость распространения сыпи, ее локализация, симметричность; как видоизменилась сыпь с течением времени (изменение окраски, формы, величины элементов, появление шелушения); сопровождалась ли кожные изменения температурной реакцией; был ли ребенок в контакте с инфекционными больными; отмечались ли ранее подобные высыпания; с чем родственники могут связать обнаруженные патологические симптомы (прием пищи,

лекарственного препарата, недавно перенесенное заболевание). В дальнейшем после проведения объективного обследования следует вернуться к более целенаправленному расспросу.

Осмотр. Осмотр ребенка необходимо производить в теплом светлом помещении. Наилучшие результаты дает осмотр в боковом проходящем свете. Детей раннего возраста раздевают целиком; старших детей, испытывающих чувство стыдливости, нужно раздевать постепенно, по ходу осмотра. Необходимо помнить о том, что маленький ребенок легко охлаждается, поэтому его нельзя долго держать раздетым. Осмотр обычно производится сверху вниз. Особое внимание следует уделить осмотру кожных складок за ушными раковинами, на шее, в подмышечных впадинах, паховых областях, на бедрах, под и между ягодицами, в межпальцевых промежутках. При этом складки разворачивают или слегка растягивают. Не менее тщательно осматривается кожа волосистой части головы, ладоней, подошв, область заднего прохода.

Цвет кожи зависит от количества кожного пигмента (меланина), толщины рогового слоя, степени кровоснабжения, состояния мелких сосудов кожи, состава крови (уровень эритроцитов и гемоглобина), степени облучения ультрафиолетовыми лучами. Цвет кожи здорового ребенка ровный бледно-розовый или смуглый. Под влиянием патологических, а также некоторых физиологических состояний окраска кожи может измениться. Наиболее часто наблюдается бледность кожи вследствие анемии, отека, спазма сосудов (охлаждение, страх, рвота), а также при недостаточном наполнении кровью сосудистого русла, например при недостаточности аортальных клапанов. Практически важно отличать бледность, связанную с изменением качественного или количественного состава крови, от бледности, обусловленной спазмом сосудов, — так называемой псевдоанемии. Основным отличием анемии от псевдоанемии является окраска слизистых оболочек: при истинной анемии слизистые оболочки становятся бледными, при псевдоанемии остаются розовыми. При некоторых заболеваниях бледность приобретает характерный оттенок: при гемолитической анемии — желтушный, при гипо- и апластических анемиях — восковидный, при септическом эндокардите — цвета кофе с молоком, при гнойно-септических заболеваниях и токсикозах — землисто-серый, при хлорозе — зеленоватый.

Краснота кожи (гиперемия) как физиологическое явление может возникать под воздействием высокой и низкой температур, при психическом возбуждении, механическом раздражении кожи. Такая гиперемия носит временный характер и обычно ограничивается одной или несколькими областями. Патологическая гиперемия появляется при заболеваниях, сопровождающихся лихорадкой, при эритроцитозе (увеличение числа эритроцитов). Ограниченная гиперемия с характерной локализацией на шее, щеках, носу и вокруг глаз характерна для системной красной волчанки («волчаночные очки», «волчаночная бабочка»), поражение кожи при дерматополимиозите, склеродермии. Местная гиперемия сопровождается очаги воспаления — воспаленные суставы, инфильтраты, раны.

Желтушность кожи и склер лучше всего обнаруживается и оценивается при дневном свете, в лучах синей лампы или лампы дневного света. Для ребенка (за исключением новорожденного) желтуха всегда является признаком болезни. Желтушное прокрашивание кожи может возникнуть и при уплот-

реблении ребенком большого количества пищи или лекарств, содержащих красящие вещества (морковь, мандарины, акрихин). При такого рода желтухе (экзогенной, или ложной) окрашивается только кожа, в то время как при истинных (печеночных) желтухах желтеют также склеры. В первую очередь обычно появляется желтизна (иктеричность, субиктеричность) склер, нижней поверхности языка и мягкого неба.

Желтуха может иметь различные оттенки: лимонно-желтый при гемолитической анемии, зеленоватый — при механических желтухах, связанных с накоплением желчных пигментов в крови, оранжевый — в начальных стадиях заболеваний, когда билирубин начинает накапливаться в коже.

Цианоз (синюшность) появляется при падении содержания оксигемоглобина ниже 95%. Различают тотальный цианоз, захватывающий всю поверхность тела, и региональный: периоральный — вокруг рта, цианоз носогубного треугольника, цианоз дистальных участков тела — кончиков носа, мочек ушей, губ, кончика языка, кистей и стоп, называемый акроцианозом. Цианоз появляется при синдроме респираторных нарушений у новорожденных, особенно у недоношенных детей, при пневмонии, ателектазе, пневмотораксе, крупе, попадании инородного тела в дыхательные пути. Значительной степени цианоз достигает при врожденных пороках сердца (тетраде Фалло). Синюшное окрашивание кожи появляется при метгемоглобинемии вследствие отравления нитратами (кровь при этом приобретает бледно-лиловый цвет).

Значительно реже у детей можно встретить **бронзовую окраску кожи**, что наблюдается при хронической недостаточности надпочечников. При гиповитаминозе РР (пеллагра) кожа имеет грязный цвет. Изменение цвета кожи может носить ограниченный характер. Примером местных нарушений цвета служат ограниченные синие пятна в области поясницы, на крестце, на животе, которые достигают в размере иногда нескольких сантиметров, имеют округлую или неправильную форму. Это изменение цвета кожи вызывается пигментными клетками, расположенными в глубоких слоях кожи. К 5–6 годам эти пятна исчезают бесследно.

При осмотре кожных покровов следует обращать внимание на развитие венозной сети. Выраженный венозный рисунок в виде головы медузы может появляться при застойных явлениях в системе воротной вены. При гидроцефалии и рахите расширяется венозная сеть на волосистой части головы, при увеличении бронхопульмональных узлов — в верхней части спины. Иногда кожные сосуды образуют так называемые сосудистые звездочки, слегка выступающие над уровнем кожи, с многочисленными ответвлениями. Обычно сосудистые звездочки появляются при хронических заболеваниях печени и сочетаются с красными (печеночными) ладонями и стопами. Ангиомы — сосудистые опухоли — могут достигать значительных размеров, иногда они прорастают в подлежащие ткани и органы.

При осмотре можно выявить в складках кожи гиперемии и мацерацию — опрелость (*intertrigo*), которая часто бывает у детей с экссудативно-катаральным и аллергическим диатезами. Область пупка у новорожденных должна осматриваться особенно тщательно, так как пупочная ранка представляет собой открытые входные ворота для инфекции.

Морфологические элементы кожи — это внешнее выражение патологического процесса, происходящего в коже. Морфологические элементы условно

делятся на первичные и вторичные. К первичным относятся сыпи, появляющиеся на неизменной коже (пятно, папула, бугорок, узел, волдырь, пузырек, пузырь, гнойничок); к вторичным — высыпания, появляющиеся в результате эволюции первичных элементов (чешуйка, гиперпигментация, депигментация, корка, язва, эрозия, рубец, лихенификация, атрофия). Первичные элементы, в свою очередь, разделяются на полостные, заполненные серозным, геморрагическим или гнойным содержимым (пузырек, пузырь, гнойничок), бесполостные (пятно, папула, узел волдырь, бугорок).

Пятно (*macula*) — изменение цвета кожи на ограниченном участке, не возвышающемся над уровнем кожи и не отличающемся по плотности от здоровых участков кожи. Размер пятна варьирует в значительных пределах — от точечного до обширного, форма чаще неправильная. Пятнышко размером от точки до 5 мм бледно-розового или красного цвета называют *розеолой*. Множественные розеолы размером 1–2 мм описываются как мелкопятнистая сыпь. Многочисленные пятна величиной от 5 до 10 мм образуют мелкопятнистую сыпь, пятна размером от 10 до 20 мм — крупнопятнистую сыпь, обширные участки гиперемии кожи носят название *эритемы* (*erythema*). Последние образуются в результате слияния крупнопятнистой сыпи, поэтому пятна размером более 20 мм, имеющие тенденцию к слиянию, рассматриваются как эритема. Появление пятен может быть связано с воспалительным процессом и обусловлено расширением кровеносных сосудов дермы. Такие пятна исчезают при надавливании на кожу пальцем или предметным стеклом и появляются вновь после прекращения давления. К невоспалительным пятнам относятся пятна, образующиеся в результате кровоизлияний: *петехии* — точечные кровоизлияния, *пурпура* — множественные геморрагии округлой формы размером от 2 до 5 мм, *экхимозы* — кровоизлияния неправильной формы размером более 5 мм. В эту же группу входят пятна, связанные с неправильным развитием сосудов, — *телеангиэктазии*, *сосудистые родимые пятна*, а также *гиперпигментированные* (печеночные пятна, невусы) и *депигментированные* пятна (витилиго), обусловленные нарушением отложения в коже меланина. В отличие от воспалительных, невоспалительные пятна не исчезают при надавливании на кожу.

Пятнистая сыпь может возникать при различных патологических процессах. Розеолезная сыпь наблюдается при брюшном и сыпном тифе; мелкопятнистая — для краснухи; мелкопятнистая сыпь характерна для скарлатины; мелкопятнистая — для краснухи; крупнопятнистая возникает при кори, инфекционной эритеме. Различные виды геморрагической сыпи являются следствием повышения порозности сосудистой стенки или нарушения ее целостности при воспалительных процессах, токсических воздействиях, нарушениях обмена веществ, травмах.

Папула (*papula*) — ограниченное, слегка возвышающееся над уровнем кожи образование с плоской или куполообразной поверхностью. Появляется вследствие скопления воспалительного инфильтрата в верхних слоях дермы или разрастания эпидермиса. Величина папул варьирует от 2–3 мм до нескольких сантиметров. Папулы больших размеров называются *бляшками*. Папулезная сыпь свойственна кори, краснухе, геморрагическому васкулиту и другим заболеваниям.

Бугорок (*tuberculum*) — ограниченный, плотный, бесполостной элемент, выступающий над поверхностью кожи и достигающий в диаметре 5–10 мм.

Появляется в результате образования в дерме воспалительной гранулемы. Клинически бугорок сходен с папулой, однако на ощупь он плотнее и при обратном развитии, в отличие от папулы, некротизируется, оставляя после себя продуктивный, или атрофический, рубец, язву. Бугорки характерны для туберкулезной волчанки, лепры, грибковых поражений кожи.

Узел (*nodus*) — плотное, выступающее над уровнем кожи или находящееся в ее толще образование. Достигает в размере 10 мм и более. Образуется при скоплении клеточного инфильтрата в подкожной клетчатке и собственно дерме. В процессе эволюции может изъязвляться и рубцеваться. Крупные синекрасные узлы, болезненные при ощупывании, называются *узловой эритемой*. Невоспалительные узлы встречаются при новообразованиях кожи (фиброма, липома), при дерматополимиозите.

Волдырь (*urtica*) — островоспалительный элемент, возникающий в результате ограниченного отека сосочкового слоя кожи. Возвышается над уровнем кожи, имеет округлую форму, размер 20 мм и более. Быстро эволюционирует, не оставляя после себя следа. Появление волдыря обычно сопровождается сильным зудом. Уртикарные высыпания характерны для аллергодерматозов.

Пузырек (*vesicula*) — поверхностное, несколько выступающее над уровнем кожи, наполненное серозной или кровянистой жидкостью образование. Размер 1–5 мм. В процессе эволюции может подсыхать с образованием прозрачной или бурой корочки, вскрывается, обнажая ограниченную мокнущую эрозию. После разрешения оставляет временную гиперпигментацию (депигментацию) или исчезает бесследно. При скоплении в пузырьке лейкоцитов он превращается в гнойничок — *пустулу (pustulae)*. Пустула может образовываться и первично, чаще всего она локализуется в области волосных фолликулов.

Пузырек является характерным элементом пузырькового лишая, экземы, натуральной и ветряной оспы.

Пузырь (*bulla*) — элемент, подобный пузырьку, но значительно превышающий его в размере (3–15 мм и более). Располагается в верхних слоях эпидермиса и под эпидермисом, наполнен серозным, кровянистым или гнойным содержимым, может спадаться, образуя корки. После себя оставляет нестойкую пигментацию. Возникает при ожогах, остром дерматите, герпетиформном дерматите Дюринга.

Нередко при осмотре больного на коже можно обнаружить различные морфологические элементы. Смешение нескольких видов сыпи встречается при аллергодерматозах, кори (пятнисто-папулезная), брюшном тифе (розеолезно-папулезная) и т. д.

Чешуйка (*squama*) — скопление отторгающихся роговых пластинок эпидермиса. Чешуйки могут быть различной величины: более 5 мм (листовидное шелушение), от 1 до 5 мм (пластинчатое шелушение), мельчайшими (отрубевидное шелушение). По цвету они желтоватые или сероватые. Обильное отрубевидное шелушение создает впечатление припудренности кожи. Появление чешуек наблюдается после коревой, скарлатинозной сыпи, при псориазе, себорее.

Корка (*crusta*) — образуется в результате высыхания экссудата пузырьков, пустул, отделяемого мокнущих поверхностей. Корки могут быть серозными (прозрачными или сероватые), гнойными (желтые), кровянистыми (бурые).

Корки на щеках у детей с экссудативно-катаральными диатезами носят название *молочного струпа*.

Язва (*ulcus*) — глубокий дефект кожи, иногда достигающий подлежащих органов. Образуется в результате распада первичных элементов сыпи, при расстройствах лимфо- и кровообращения, травмах, трофических нарушениях.

Рубец (*cicatrix*) — грубоволокнистая соединительная ткань, следствие глубокого дефекта кожи. Свежие рубцы имеют красный цвет, но со временем они бледнеют.

При описании элементов сыпи следует придерживаться определенных правил. Необходимо установить время появления, локализацию, размер и количество элементов, их форму и цвет. Указываются все части тела, на которых имеется сыпь, выявляется преимущественная локализация (голова, туловище, сгибательные или разгибательные поверхности конечностей, крупные складки кожи и т. д.). По количеству различают единичные элементы (указывается их точное число), необильную сыпь (быстро сосчитываемую при осмотре), обильную сыпь (множественные не сосчитываемые элементы). Размер элементов измеряется в миллиметрах или сантиметрах по наиболее развитым и преобладающим элементам. Форма элементов описывается как округлая, овальная, неправильная, звездчатая и т. д. Отмечается четкость или размытость краев. Особое внимание уделяется цвету сыпи. Воспалительная сыпь имеет красный оттенок цвета — от бледно-розового до синюшно-багрового. При описании цвета геморрагической сыпи, меняющегося в процессе эволюции, приходится прибегать к синему, фиолетовому, пурпурному, желтому цветам. Необходимо отметить особенности вторичных элементов сыпи: характер и локализацию шелушения, время отпадения корочек и т. д.

Пальпация должна быть поверхностной, проводить ее надо осторожно, не причиняя ребенку боли, особенно на месте воспалительных инфильтратов. Руки врача должны быть чистыми, теплыми и сухими. Необходимо следить за мимикой ребенка, разговором отвлекать его внимание от обследования.

С помощью пальпации определяются толщина и эластичность, влажность и температура кожи.

Для определения толщины и эластичности кожи необходимо указательным и большим пальцами захватить кожу (без подкожного жирового слоя) в небольшую складку, затем пальцы надо отнять. Если кожная складка расправляется сразу же после отнятия пальцев, эластичность кожи считается нормальной. Если расправление кожной складки происходит постепенно, эластичность кожи сниженная. Захватывать кожу в складку следует там, где мало подкожного жирового слоя: на тыльной поверхности кисти, на передней поверхности грудной клетки над ребрами, в локтевом сгибе. Можно оценить эластичность также на животе. Особенно большое значение имеет определение эластичности кожи у детей раннего возраста.

Влажность кожи определяется путем поглаживания кожи пальцами врача на симметричных участках тела: груди, туловище, в подмышечных впадинах и паховых областях, на конечностях, в том числе на ладонях и подошвах. Особенно важно определение влажности на ладонях и подошвах у детей препубертатного возраста. Определение влажности кожи на затылке имеет особое диагностическое значение у детей грудного возраста. В норме кожа ребенка

имеет умеренную влажность. При заболеваниях могут быть сухость кожи, повышенная влажность и усиленная потливость.

Пальпаторно определяется и температура кожи. У больных детей температура кожи может быть повышенной и пониженной в зависимости от общей температуры тела. Возможно также и местное повышение или понижение температуры. Местное повышение температуры бывает при воспалении суставов, похолодание конечностей — при спазме сосудов, поражении центральной и периферической нервной системы.

Для определения состояния кровеносных сосудов, поражения центральной и периферической нервной системы используют следующие **диагностические приемы**.

Симптом жгута (симптом Кончаловского—Румпеля—Леде). Резиновый жгут или манжетку от аппарата измерения артериального давления накладывают непосредственно на среднюю треть плеча. При этом сила, с которой накладывается жгут, должна прекратить венозный отток, не нарушая артериального притока, т. е. пульс на лучевой артерии должен быть сохранен. При наложении манжетки давление в ней повышают до уровня, не превышающего систолическое. После 3–5 мин внимательно осматривают кожу в области локтевого сгиба и предплечья. Обычно кожа не изменяется, однако при повышенной ломкости сосудов на коже появляется петехиальная сыпь. Патологическим считается появление более 4–5 петехиальных элементов в площади локтевого сгиба.

Симптоматика. Необходимо захватить кожную складку (без подкожного жирового слоя), лучше на передней или боковой поверхности груди, большим и указательным пальцами обеих рук (расстояние между пальцами правой и левой рук должно быть около 2–3 мм) и смещать ее части поперек длины складки в противоположном направлении. Появление на месте щипка кровозлияния — положительный симптом.

Молоточковый симптом. Производят постукивание умеренной силы, не вызывающее болевых ощущений у ребенка, перкуссионным молоточком в области груди. При появлении на коже геморагий симптом считается положительным.

К дополнительным методам исследования кожи относятся определение дермографизма. Исследования дермографизма производится путем проведения сверху вниз кончиком указательного пальца правой руки или рукояткой молоточка по коже груди и живота. Через некоторое время на месте механического раздражения кожи появляется белая (белый дермографизм) или красная полоса (красный дермографизм). Отмечают вид дермографизма (белый, красный), скорость его появления и исчезновения, размеры (разлитой или неразлитой).

Подкожная клетчатка

Образование подкожного жирового слоя начинается на пятом месяце внутриутробного развития. В конце внутриутробного развития и в течение первого года жизни ребенка увеличение жировой ткани происходит главным образом за счет жировых клеток. Систематическое перекармливание детей может привести к появлению чрезмерно большого числа адипозоцитов, что служит причиной наиболее стойких и тяжелых форм ожирения. У новорожденных и грудных детей подкожная жировая ткань отличается рядом особенностей:

1. Жировые клетки мельче и содержат ядра; с течением времени жировые клетки увеличиваются в размере, а ядра, наоборот, уменьшаются.
2. Отношение подкожного жирового слоя у детей 1-го года к массе тела относительно больше, чем у взрослых, что объясняет округлые формы их тела.
3. В грудной, брюшной полостях, в забрюшинном пространстве скопления жировой клетчатки почти отсутствуют. Они появляются только к 5–7 годам и в основном в период полового созревания. Этим объясняется легкая смещаемость внутренних органов (например, почек).
4. Особенностью подкожной клетчатки у новорожденных и грудных детей является сохранение в ней участков ткани эмбрионального характера, обладающей как жиронакапливающей, так и кровообразующей функцией.
5. Наличие скоплений бурой жировой ткани является существенной особенностью подкожного жирового слоя у детей периода новорожденности и первых месяцев жизни. Этот жир интенсивно дифференцируется и накапливается начиная с 13-й недели внутриутробного развития.

Гистологически клетки бурой жировой ткани отличаются от клеток белой жировой ткани многочисленностью жировых вакуолей, их малыми размерами, богатством клеток митохондриями. У доношенного новорожденного общее количество бурой жировой ткани составляет от 30 до 80 г, или 1–3% от всей массы тела. Наибольшие скопления находятся в задней шейной области, вокруг щитовидной и зубной желез, в аксиллярной области, супраилеопециальной зоне и вокруг магистральных сосудов. Основной функцией бурой жировой ткани является так называемый несократительный термогенез, т. е. теплопродукция, не связанная с мышечным сокращением. Под влиянием холодного раздражения происходит выделение гормона симпатических окончаний — норэпинефрина, прямо действующего на метаболизм бурой жировой ткани. Результатом действия являются гидролиз триглицеридов и окисление освобождающихся жирных кислот до углекислоты и воды со значительным освобождением тепла. Максимальная способность к теплопродукции бурой жировой ткани определяется в первые дни жизни. Запасы этой ткани у доношенного ребенка могут обеспечить защиту от умеренного охлаждения на протяжении 1–2 дней. С возрастом способность бурой жировой ткани к теплопродукции снижается. Исчезновение бурой жировой ткани к теплопродукции снижается. Исчезновение бурой жировой ткани происходит в течение нескольких месяцев. У детей, подвергшихся длительному охлаждению, бурая жировая ткань может полностью исчезнуть. При голодании сначала исчезает белая жировая ткань, и только при больших сроках и степенях голодания — бурая. Поэтому у дистрофированных детей резко увеличивается склонность к охлаждению. Глубоконедоношенные дети с малым запасом бурой жировой ткани очень легко охлаждаются и нуждаются в согревании.

К рождению подкожная клетчатка более развита на лице, конечностях, груди, спине. В этих областях жировой слой достигает максимального развития к 6-й неделе, на животе — к 4–6-му месяцу. Его исчезновение в случае заболевания происходит в обратном порядке, т. е. сначала на животе. Изменяются и соотношения различных компонентов самого жира.

Определение количества жира в организме имеет диагностическое значение. У детей о количестве жировой ткани судят либо исходя из соотношений длины и массы тела, либо по толщине складок кожи.

Имеются существенные различия в содержании жировой ткани у мальчиков и девочек. Особенно резко они выражены при достижении ими половой зрелости. Так, у девочек малая выраженность мышечного рельефа тела и округлость форм объясняются тем, что более 70% жировой ткани приходится на подкожный жир, в то время как у мальчиков подкожный жировой слой составляет только около 50% общей жировой массы тела.

Методика исследования подкожной клетчатки

Общее представление о количестве и распределении подкожного жирового слоя можно получить при осмотре ребенка, однако окончательное суждение о состоянии подкожного жирового слоя делают только после пальпации.

Для оценки подкожного жирового слоя требуется несколько более глубокая пальпация, чем при исследовании кожи: большим и указательным пальцами правой руки захватывают в складку не только кожу, но и подкожную клетчатку. Определять толщину подкожного жирового слоя следует не на одном участке, так как при ряде заболеваний отложение жира в различных местах оказывается неодинаковым. В зависимости от толщины подкожного жирового слоя говорят о нормальном, избыточном и недостаточном отложении жира. Обращается внимание на равномерное (по всему телу) или неравномерное распределение подкожного жирового слоя. Определять толщину подкожного жирового слоя рекомендуется в следующей последовательности: сначала на животе — на уровне пупка и кнаружи от него, затем на груди — у края грудины, на спине — под лопатками, на конечностях — на внутреннезадней поверхности бедра и плеча и, наконец, на лице — в области щек.

По данным А.Ф. Тура, в среднем толщина складки на животе составляет:

- у новорожденных — 0,6 см;
- в 6 месяцев — 1,3 см;
- в 1 год — 1,5 см;
- в 2–3 года — 0,8 см;
- в 4–9 лет — 0,7 см;
- в 10–15 лет — 0,8 см.

Толщина кожных складок над трицепсом и под лопаткой (10-й и 90-й сантиметры, по данным А.В. Мазурина и И.М. Воронцова) приведена в таблице 5.1.

Более объективно толщина подкожного жирового слоя определяется калипером по сумме толщины 4 кожных складок над бицепсом, трицепсом, под лопаткой, над подвздошной костью (см. приложение). При углубленных оценках физического развития используются специальные таблицы и номограммы, позволяющие по сумме толщины кожных складок достаточно рассчитать общее содержание жира и активную (обезжиренную) массу тела организма.

При пальпации следует обращать внимание и на консистенцию подкожного жирового слоя. В некоторых случаях подкожный жировой слой становится плотным, причем на отдельных небольших участках или всей или почти всей подкожной клетчатке (*склерема*). Наряду с уплотнением может наблюдаться и отечность подкожного жирового слоя — *склередема*. Отечность от уплотнения отличается тем, что в первом случае при надавливании образуется углубление, которое постепенно исчезает, во втором случае ямка при надавливании не образуется.

Таблица 5.1

Толщина кожных складок у детей
(по А.В. Мазурину и И.М. Воронцову)

Возраст	Толщина кожной складки, мм			
	Над трицепсом		Под лопаткой	
	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки
2 мес.	5,5–9,6	6,4–10,0	5,2–9,8	5,6–9,4
6 мес.	8,4–15,0	8,0–14,2	6,2–12,3	6,4–12,0
1 год	8,2–15,4	8,1–15,8	5,8–12,0	5,8–11,0
6 лет	6,0–11,8	6,9–14,0	3,9–7,5	4,3–9,6
9 лет	5,6–13,2	7,1–17,5	4,0–8,8	4,5–13,9
12 лет	6,8–17,6	7,4–20,2	4,5–14,6	5,5–18,5
15 лет	5,2–15,0	8,8–22,5	5,2–13,5	7,6–20,5

Следует обратить внимание на наличие отеков и их распространенность (на лице, веках, конечностях, общий отек — анасарка или локализованный). Отеки можно легко заметить при осмотре, если они хорошо выражены или локализируются на лице. Чтобы определить наличие отеков на нижних конечностях, необходимо надавить указательным пальцем правой руки в области голени над большеберцовой костью. Если при надавливании получается ямка, исчезающая постепенно, то это истинный отек. Если ямка не исчезает, то это свидетельствует о слизистом отеке. У здорового ребенка ямка не образуется.

Определение тургора мягких тканей. Проводится путем сдавливания большим и указательным пальцами правой руки кожи и всех мягких тканей на внутренней поверхности бедра и плеча, на животе, на груди (у края грудины), на спине (под лопатками) (рис. 5.2). При этом ощущается сопротивление или упругость, называемая *тургором*. Если у маленьких детей тургор тканей снижен, то при сдавлении их определяется ощущение вялости или дряблости.

Заболевания кожи, подкожной клетчатки

Вся поверхность кожи новорожденного, особенно в области спины, плеч, покрыта нежными первичными волосами — мягким пушком (*lanugo*), возникающим на 6-м месяце эмбрионального развития. Этот пушок особенно выражен в области спины, плеч и в течение первой недели жизни выпадает. Более обильное *lanugo* встречается у недоношенных детей. На месте выпавших первичных волос вырастают вторичные (постоянные) длинные волосы на голове, щетинистые — в области бровей и ресниц, пушковые — на конечностях и туловище. На голове у новорожденных волосы мягкие, количество их индивидуально различно; они могут быть густыми и длинными или отсутствовать. Однако это еще не указывает на характер волос (густые, редкие, темные) у ребенка в дальнейшей жизни. Тип постоянных волос можно определить только после года жизни. Имеются данные, что новые волосяные фолликулы развиваются и после рождения. Строение ногтей у новорожденных такое же, как и у взрослых. Ногтевые пластинки на руках и ногах доходят до кончиков пальцев. В первые дни после рождения отмечается несколько замедленный рост ногтей, а медленнее всего растут ногти у детей со слабо развитым волосяным покровом.

У некоторых детей через 2–3 дня после рождения наблюдается усиленное выделение быстро засыхающего секрета сальных желез. Кожа вместо нежной

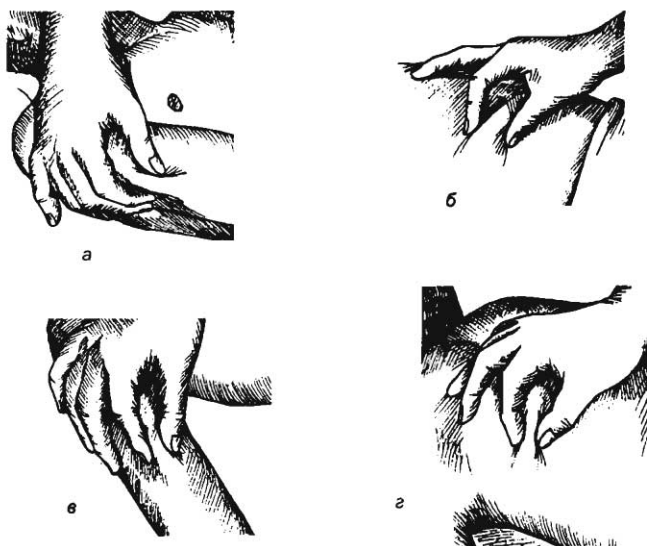


Рис. 5.2. Методика оценки развития подкожножировой клетчатки (а, б, в, г)

и бархатистой становится сухой, грубой, как бы утолщенной, с легко растрескивающимся эпидермисом, приобретает буроватый цвет. Это своеобразное состояние, не имеющее патологического значения, носит название *сальный ихтиоз* (*ichthyosis sebacea*), или ихтиозоподобная сухость кожи, и на высоте своего развития иногда с трудом отличается от врожденного ихтиоза. Однако состояние такого новорожденного не нарушено, через 6–7 дней появляется обильное пластинчатое шелушение, и все явления быстро проходят, кожа приобретает свой обычный нежный, бархатистый вид. Для более быстрой нормализации кожи рекомендуют теплые мыльные ванны с последующим легким смазыванием кожи детским или ланолиновым кремом.

Пластинчатое шелушение кожи может возникать и без развития сального ихтиоза, появляясь вслед за физиологическим катаром кожи новорожденных и представляя собой как бы усиленный тип физиологического шелушения. Отрубевидные чешуйки постепенно, иногда в течение 1–2 дней, меняются на крупнопластинчатые, происходит значительное отторжение рогового слоя — *desquamatio lamellosa*, продолжающееся так же, как и отрубевидное физиологическое шелушение, в течение 2 недель. Изредка встречается более тяжелая своеобразная форма этой десквамации, называемая *vernix caseosa pellicularis* (народное название «щетка»). При этом как бы склеенные остатками родовой смазки скопившиеся чешуйки покрывают все тело ребенка, особенно в области верхней части спины, плотной коркой, состоящей из волосков *lanugo* и эпителиальных клеток. Ребенок часто беспокойный, плохо спит. Лечение состоит из 2–3 теплых ванн с последующим смазыванием кожи ланолиновым или детским кремом. После отторжения корки все явления проходят и кожа становится нормальной.

Сальные кисты (*milia*) возникают вследствие застоя секрета сальных желез из-за их гиперсекреции.

Количество сальных желез у новорожденных в 4–8 раз больше, чем у взрослых, они относительно малы, однодольчаты и расположены поверхностно. Атрофия секреторных долей и даже их исчезновение наступает к концу 1-го года жизни, с начала 2-го года сальные железы функционируют слабо, и только к периоду полового созревания функция их вновь усиливается.

Сальные кисты появляются с самого момента рождения почти у половины родившихся в срок детей и представляют собой перламутрово-белые, слегка желтоватые, точечные (диаметром до 1 мм) папулы, рассеянные в области щек, лба, кончика и крыльев носа, носогубных складок, на затылке, а иногда в области полового члена. Элементы бывают единичными или множественными, нередко группируются. Гистологически они представляют собой мелкие эпидермальные кисты, содержащие роговые пластинки. Высыпания держатся несколько дней, иногда 1,5–2 недели, а затем самопроизвольно исчезают. У некоторых детей могут возникать небольшие воспалительные явления в виде ободка гиперемии вокруг кист. Такие элементы называют угрями новорожденных, в возникновении которых существенное значение имеют переходящие от матери половые гормоны (поэтому их еще называют эстрогенными угрями). Лечение проводить не следует.

Телеангиэктазии — это расширенные капилляры кожи, имеющие вид пятен или полос различной, большей частью неправильной формы, с расплывчатыми границами, бледно-розовой окраски, располагающихся в области затылка на границе с гладкой кожей, на веках, надбровных дугах, переносице, верхней губе. При плаче ребенка они несколько приподнимаются над уровнем кожи. Под давлением пальца исчезают, а затем появляются вновь. Телеангиэктазии новорожденных — явление физиологическое. Они представляют собой рудиментарные остатки эмбриональных сосудов. Встречаются у 50% новорожденных, исчезают самопроизвольно без лечения. На веках телеангиэктазии исчезают к концу 1-го года жизни, на переносице — в начале 2-го года, а в области затылка проходят лишь к 1,5 годам.

Синие, или монгольские, пятна — также физиологическое явление с тенденцией к самопроизвольному регрессу, представляющее собой пигментное поражение кожи. Эти пятна встречаются более чем у 90% новорожденных негров, американских индейцев и представителей восточных народов, реже у кавказских народов, а среди белой расы — только в 5% случаев (обычно у брюнетов с темными глазами и волосами). Пятна не возвышаются над уровнем кожи, имеют серовато-синий или синий цвет, неправильную форму, неровные края. Они бывают одиночными или множественными, размеры их различны, иногда достигают 10 см в диаметре. Локализуются элементы в пояснично-крестцовой области, реже на ягодицах и лопатках, но у новорожденных желтой расы могут быть и на лице. Пятна не исчезают при надавливании пальцем. Цвет их зависит от накопления пигмента в меланоцитах глубоких слоев дермы.

При гистологическом исследовании отмечают скопления веретенообразных меланоцитов, содержащих мелкодисперсный меланин, располагающиеся между коллагеновыми волокнами и не нарушающие общего строения дермы. Меланофагов нет. Считают, что это поражение возникает в эмбриональном пери-

де из-за неспособности некоторых меланоцитов преодолевать дермоэпидермальный барьер в процессе своей миграции от невральнoй пластинки.

Синие пятна постепенно бледнеют и исчезают без лечения в первые годы жизни, обычно через 5–6 лет. Однако у некоторых они держатся в течение всего детства и даже сохраняются у взрослых.

Преходящие отеки. В первые дни жизни у новорожденных имеется склонность к отекам отдельных частей тела или больших участков кожного покрова. Чаще всего отеки возникают в области наружных гениталий, но иногда могут распространяться на область лобка, нижней части живота, захватывать всю нижнюю половину тела. Если площадь поражения невелика, отеки быстро уменьшаются и спустя несколько дней исчезают. Однако при значительном поражении кожи отеки могут задержаться и на продолжительный срок (до 2–3 недель).

Патогенез отеков у новорожденных сложный, а этиология чрезвычайно разнообразна. Их рассматривают как особое физиологическое состояние новорожденного, возникшее либо в результате застойных явлений (еще внутриутробно при сдавлении бедер), либо как следствие давления во время прохождения через родовые пути, или же как одно из проявлений «реакции беременности». Поскольку иногда отеки у новорожденного могут возникнуть в результате различных патологических изменений со стороны сердечно-сосудистой, мочевыделительной систем, при внутриутробном инфицировании, охлаждении и т. д., необходимо всегда стараться выяснить причину их появления.

Лимфангизкратический отек новорожденного представляет собой временное состояние, не имеющее патологического значения, и характеризуется отечным опуханием и тестообразной консистенцией кистей и стоп. Другие части тела не поражаются, прогрессирования процесса не наблюдают, и спустя несколько недель или месяцев жизни отек сам исчезает. В основе этого состояния лежат застой лимфы в межлимфатических щелях и усиленное разрастание лимфатических капилляров. Его необходимо отличать от врожденной слоновости, которая является аномалией развития лимфатических, кровеносных сосудов и соединительной ткани. Общее состояние таких больных не страдает, отмечают равномерное утолщение нижних конечностей. Лечение затруднено и малоэффективно. Бинтование и массаж дают лишь временный и незначительный эффект. Наиболее перспективно хирургическое лечение.

Токсическая (аллергическая) эритема наблюдается исключительно в периоде новорожденности, появляясь на 2–4-й день приблизительно у 20–30% детей. Поражаются как доношенные крепкие, так и недоношенные слабые дети, независимо от первоначальной массы тела при рождении. Чаще бывает у новорожденных, находящихся на грудном вскармливании. Характеризуется быстро проходящей полиморфной сыпью в виде плотных, округлых, бледно-желтых или белых папул и волдырей, расположенных на эритематозных пятнах. Иногда наблюдают только пятна грязновато-красного цвета. Типичные пятна имеют размеры 1–3 см, неправильную форму, краснота их контрастирует с окружающей нормальной кожей. Иногда элементы сливаются. При надавливании пальцем эритема бледнеет, а подлежащие ткани кажутся слегка уплотненными. Излюбленная локализация — предняя и задняя поверхность туловища, иногда лицо. Ладони, подошвы и слизистые оболочки не поражены. Очаги немногочисленные либо распространенные и множественные. В биоптатах очагов поражения всегда выявляется характерный

инfiltrат, состоящий преимущественно из эозинофилов. Продолжительность болезни от нескольких часов до нескольких дней. Рецидивы встречаются редко, хотя иногда бывает несколько вспышек сыпи в течение первых 2 недель жизни. Болезнь протекает доброкачественно, зуд отсутствует, сыпь проходит без шелушения и пигментации. Общее состояние не нарушается, хотя нередко бывают жидкий стул, эозинофилия периферической крови, микрополиаденопатия, увеличение селезенки.

При большом количестве высыпаний на лице проводят дифференциальный диагноз с корью, особенно если имеется сопутствующий конъюнктивит. Но корь легко исключают, учитывая возраст больного, отсутствие нарушения общего состояния, температурной реакции и пятен Филатова-Коплика на слизистой оболочке щек. Этиология и патогенез токсической эритемы окончательно не установлены. По-видимому, она является пограничным состоянием между нормой и патологией и, по современным взглядам, представляет собой реакцию гиперчувствительности замедленного типа. Замечено, что при резко выраженной токсической эритеме у детей в дальнейшем могут возникать проявления эксудативного диатеза. Лечение, как правило, не проводят, но при обильных высыпаниях рекомендуются глюконат кальция и димедрол, пипольфен, супрастин, а везикулезные и пустулезные элементы смазывают 2–3 раза в день 1% спиртовым раствором бриллиантового зеленого.

Омфалит. В норме мумифицированный остаток пупочного канатика отпадает обычно к концу 1-й недели жизни. Оставшаяся пупочная ранка эпителизируется, гранулируется, рубцуется и заживает к концу 2-й — началу 3-й недели жизни. Задержка отпадения остатка пуповины и заживления пупочной ранки происходит при инфицировании стафилококком, стрептококком, кишечной, синегнойной, дифтерийной, столбнячной палочками. В последнее десятилетие заболевания пупка, вызванные дифтерийной палочкой, наблюдали крайне редко. Столбняк в настоящее время также встречается крайне редко, однако о нем следует помнить, так как единичные случаи наблюдаются при родах в дороге, на поле, когда входными воротами оказывается пупочная ранка. Заболевание начинается между 5–10-м днями жизни и характеризуется беспокойством, затруднениями при сосании из-за спазма лицевых мышц, цианозом (судороги дыхательных мышц), ригидностью мышц, опистотонусом, общими тоническими судорогами. Характерно отсутствие внешних изменений пупочной ранки. При лечении вводят противостолбнячную сыворотку из расчета 3000–10000 ЕД на 1 кг массы тела (однократно), седуксен — при судорогах.

Катаральный омфалит (мокнущий пупок) характеризуется плохим заживлением инфицированной пупочной ранки, которая мокнет, серозное или серозно-слизистое отделяемое засыхает в корочки, по отторжении которых отмечают небольшое изъязвление и кровоточивость, края ранки слегка припухают и краснеют. Катаральный омфалит — сравнительно легкий воспалительный процесс, общее состояние ребенка не нарушается, температура остается нормальной, аппетит хороший. Иногда отделяемое из пупочной ранки становится гнойным и скапливается в складках — это называют *пиореей* пупка. При затянувшемся заживлении пупочной ранки основание ее изъязвляется, а разросшиеся в глубине грануляции образуют небольшую грибовидную опухоль, называемую *фунгусом* пупка. Любой, даже незначи-

тельный, воспалительный процесс в области пупка заслуживает пристального внимания и требует настойчивого лечения, так как иногда на первый взгляд легкое заболевание при снижении общей сопротивляемости организма ребенка, усиленной вирулентности микроорганизмов и при нерациональной терапии может перейти в более тяжелое и обширное поражение и даже привести к сепсису.

При распространении воспалительного процесса на кожу и подкожную жировую клетчатку в окружности пупка развивается *омфалит*. Пораженная кожа при этом отечна, гиперемирована, инфильтрирована. Пупочная область значительно выпячивается. В радиальном направлении от пупочной ранки распространяются тонкие синие полоски, представляющие собой расширенные поверхностные вены. Часто рядом с синими заметны красные полоски вследствие присоединения лимфангита, пальпируются пупочные сосуды (артерии, вены). Общее состояние ребенка нарушено, он становится беспокойным, при перекардывании сильно кричит (по-видимому, из-за возникающей при этом боли), плохо сосет, срыгивает, иногда снижается масса тела. Дыхание поверхностное, учащенное, ноги приведены к животу, температура умеренно повышена (37,2–37,5 °С). При легком течении заболевания наступает полное выздоровление, а в тяжелых случаях могут возникнуть перитонит и сепсис. При инфицировании пупочной ранки стрептококком возможно развитие *рожи* пупка.

Незаращение *ductus omphalomesentericus* является дефектом внутриутробного развития. Между пупком и кишечной петлей имеется свищ, из которого выделяется жидкость, окрашенная желчью, или кишечное содержимое. Незаращение *urachus* — мочевого протока, идущего от мочевого пузыря к пупку, — также врожденный дефект, при котором из свища в пупочную ранку выделяется моча. Лечение этих дефектов развития — хирургическое. При амниотическом пупке оболочка амниона переходит с пуповины на стенку живота. После отпадения остатка пупочного канатика вокруг пупочной ранки образуется эрозия, которая постепенно эпителизируется, и кожа затем приобретает нормальный вид. Лечение сводится к применению дезинфицирующих повязок с целью быстрой эпителизации и предотвращения инфицирования.

В результате проникновения инфекции в пупочную ранку может развиваться воспаление пупочных сосудов в виде *артритов* и *флебитов*. Однако наиболее тяжелой формой воспалительного процесса является *гангрена пупка*, характеризующаяся распространением воспалительного процесса по поверхности и в глубину. Могут наступить разрушения брюшной стенки и гангрена петель кишечника. Прогноз благоприятный.

Лечение. При катаральном омфалите необходимо ежедневно тщательно промывать пупочную ранку 3% раствором перекиси водорода, осушить, осветить ультрафиолетовыми лучами, обработать ранку 1–2% спиртовым раствором бриллиантового зеленого или 2–5% раствором серебра нитрата или 5% раствором калия перманганата. Обработка пупка проводится 1–2 раза в день. При фунгусе грануляции прижигают ляписным карандашом, в редких случаях — удаляют хирургическим путем. При распространении процесса на окружающие ткани и в глубину, при повышении температуры, наличии в периферической крови нейтрофилеза со сдвигом в лейкоцитарной формуле влево необходимо, наряду с наружным, проводить энергичное общее лечение. Назначают

антибиотики (оксациллин, ампиокс, цепорин, метициллин и др.), проводя 2–3 инъекции противостафилококкового гамма-глобулина или полиглобулина (1–2 раза в неделю). Матери, кормящей грудью, следует вводить витамины А, С, комплекса В, РР. Необходима консультация хирурга.

Профилактика инфицирования пупочной ранки должна начинаться еще в родильной комнате, с момента рождения ребенка. Необходим рациональный уход за пупочным остатком с ежедневной обработкой его 3% раствором перекиси водорода и затем 5% раствором калия перманганата. Пупочную ранку ежедневно обрабатывает врач: 3% раствором перекиси водорода, затем 5% спиртовым раствором йода или 1% спиртовым раствором анилиновых красителей.

Ограниченные врожденные дефекты кожи и подкожной клетчатки представляют собой относительно редкий дефект развития. Этиология и патогенез неизвестны. Заболевание может наследоваться по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью и экспрессивностью гена. Врожденные рубцы могут быть также результатом самопроизвольного внутриутробного излечения ангином.

До настоящего времени считают, что врожденные дефекты возникают на месте разрыва амниотических тяжей Альфельда или связок Симонара. Они представляют собой воспалительные сращения между кожей и амнионом как результат патологии амниона. В зависимости от времени разрыва этих связок, происходящего из-за накопления околоплодных вод, размеры и глубина дефектов различны, их заживление с последующим образованием рубца происходит еще внутриутробно.

Заболевание, по-видимому, может быть также своеобразной фетопатией, формирующейся вследствие перенесенной матерью во время беременности вирусной или бактериальной инфекции, интоксикации в результате лучевой терапии, а также неудавшейся попытки аборта и под влиянием других факторов.

Клиника. Сразу же после рождения ребенка наблюдается ограниченное отсутствие кожи, а иногда подкожной жировой клетчатки и даже более глубоких тканей. Эти дефекты при осмотре в последующие дни имеют вид язв, поверхность которых может быть покрыта корками, иногда они напоминают гранулирующую рану, а в некоторых случаях уже имеются рубцы, даже келоидные. Форма этих дефектов чаще круглая или овальная, иногда продолговатая, размеры от 0,2–0,5 см до 4–5 см в диаметре. Поражение локализуется на различных участках тела, чаще по средней линии волосистой части головы — в области темени, но могут поражаться другие участки головы, лицо, туловище и конечности. Дефекты бывают как единичными, так и множественными.

Язвенные поражения, несмотря на лечение, заживают, как правило, очень медленно. Нередко наблюдаются кровоточивость и присоединение вторичной пиококковой инфекции. Рубцевание, идущее от периферии к центру, обычно продолжается 4–6 недель, иногда 2–3 месяца и больше; рубцы бывают гипертрофические или атрофические. Свежие рубцы имеют довольно яркую розово-красную окраску, спустя несколько месяцев становятся светлее, а в дальнейшем иногда мало отличаются по цвету от окружающей здоровой кожи. В зависимости от локализации могут представлять собой большой косметический дефект. На местах заживших дефектов головы волосы не вырастают. Врожденное отсутствие кожи может сочетаться с другими нарушениями развития: расщелиной твердого неба и верхней губы, синдактилией, недостат-

ком отдельных пальцев, клещеобразной кистью, гидроцефалией, врожденными пороками сердца и др.

Дифференциальный диагноз проводят с врожденным сифилисом, буллезным эпидермолизом, термическими и механическими повреждениями кожи, нанесенными медицинским персоналом во время родов и вскоре после рождения ребенка.

Лечение. Дефекты кожи необходимо прежде всего защищать от инфекции. При распространенных и множественных поражениях в течение нескольких дней вводят антибиотики (пенициллин, линкомицин, карбенициллин, ампиокс). Очаги поражения смазывают 1% водным раствором анилинового красителя с последующим накладыванием стерильной повязки с глюкокортикоидным кремом, нафталановой (2%) или ихтиол-висмутовой (1–2%) пастой. Рубцы лечению не подлежат.

Очаговый некроз подкожной клетчатки (адипонекроз) возникает на 1–2-й неделе жизни, реже в первые дни после рождения. В этиологии заболевания значительная роль отводится предшествующей травме, которая может быть нанесена новорожденному при тяжелых родах с накладыванием медицинских щипцов или при других акушерских манипуляциях (поворот плода, оживление новорожденного). В настоящее время этот дерматоз считают эссенциальным заболеванием молодой жировой ткани подкожной клетчатки. У новорожденных она значительно отличается по своему химическому составу от клетчатки детей старшего возраста и взрослых, так как содержит больше пальмитиновой жирной и стеариновой кислот и значительно меньше олеиновой жирной кислоты. Наблюдаются функциональные изменения ретикуло-гистиоцитарной ткани подкожного слоя новорожденного.

Поражение локализуется преимущественно на спине, ягодицах, плечах, реже на конечностях и лице. В подкожной клетчатке появляются плотные отграниченные инфильтраты или узлы толщиной 1–2 см, в диаметре от 1–2 см до 4–5 см, иногда до размера детской ладони. Кожа над инфильтратами обычного цвета или фиолетово-красного, а затем постепенно становится бледной. Между инфильтратами кожа остается нормальной. Иногда инфильтраты несколько болезненны при пальпации, изредка происходит размягчение их с последующим вскрытием в центре и выделением небольшого количества беловатой крошковидной массы. При гистологическом исследовании определяют обширные некрозы подкожной жировой клетчатки с реактивным воспалением и наличием эпителиоидных и гигантских клеток. Общее состояние не нарушено. Заболевание протекает доброкачественно, прогноз благоприятный. Инфильтраты рассасываются самопроизвольно, обычно бесследно, через 3–5 месяцев. Очень редко присоединяется вторичная пиококковая инфекция или кальцификация. Лишь у отдельных больных после заживления остаются рубцы.

Дифференциальный диагноз проводят с абсцессами подкожной жировой клетчатки новорожденных (при септических состояниях). В таких случаях нарушено общее состояние ребенка, кожа над инфильтратами гиперемирована, горячая на ощупь, определяется отчетливая флюктуация; после заживления хирургических разрезов остаются значительные рубцовые изменения. Также следует отличать адипонекроз от склеродемы и склеремы новорожденных, при которых сразу же выявляется тенденция к генерализации процесса,

резко выражено диффузное уплотнение кожи, особенно при склереме, когда развивается неподвижность суставов и прежде всего челюстей.

Лечение можно не проводить. Для ускорения разрешения процесса используют тепловые процедуры: сухие повязки с ватой, соллюксом, УВЧ. Иногда следует применить витамин Е внутрь в течение 1–2 месяцев, а также преднизолон внутрь (1 мг/кг массы) в течение 2–3 недель.

Склередема представляет собой своеобразную форму отека, сопровождающегося значительным уплотнением пораженных тканей. Появляется на 2–4-й день жизни, реже позднее, обычно у недоношенных и слабых новорожденных, но может наблюдаться и у крепких нормальных детей.

Этиология и патогенез окончательно не выяснены. Существенное значение имеет длительное и резкое охлаждение новорожденного. Важную роль играют склонность к отечным состояниям и своеобразии химического состава подкожной жировой клетчатки новорожденного. Имеют значение несовершенство нервной регуляции водного обмена, повышенная порозность стенок капилляров, а у недоношенных — некоторая незаконченность гистологического строения кожи и подкожной клетчатки. Появлению склередемы могут способствовать инфекционные заболевания, септические состояния, недостаточное питание, ателектазы легких, врожденные пороки сердца. Прогноз серьезен, но небезнадежен и зависит от интенсивности проводимой терапии.

Участки тестоватости кожи и подкожной клетчатки быстро уплотняются, что определяют при пальпации. Поражение начинается в икроножной области или на бедрах и быстро распространяется на стопы, лобок, гениталии и на другие участки туловища. При тяжелом течении в патологический процесс вовлекается все тело ребенка. Общее состояние тяжелое, ребенок вялый, почти не кричит, отмечают гипотермия, брадикардия, плохой аппетит. Дифференциальный диагноз проводят со склеремой и адипонекрозом.

Лечение. Прежде всего надо тщательно, но осторожно согреть ребенка путем помещения его в кувез, применения горячих ванн (39 °С), соллюкса, обкладывания грелками. Сердечные средства применяют только внутрь, так как введенные подкожно не всасываются. Эффективны гемотрансфузии (по 25–30 мл через день), инъекции гамма-глобулина, аевита (0,1 мл 2 раза в день внутримышечно). Применяют антибиотики (пенициллин, карбенициллин, ампиокс) и преднизолон по 1–2 мг на 1 кг массы тела в сутки. Когда уплотнение и отек кожи и подкожной клетчатки значительно уменьшится, дозу преднизолона снижают вплоть до полной его отмены. С целью профилактики необходимо тщательно оберегать новорожденных от охлаждения, а если оно произошло, то вводят внутримышечно аевит по 0,1 мл 2 раза в день в течение 5–7 дней и согревают ребенка.

Склерема — очень тяжелое заболевание, наблюдающееся исключительно у слабых, недоношенных детей, а также при сильном обезвоживании и истощении новорожденного.

Этиология и патогенез неизвестны. Все факторы, о которых шла речь при склередеме, имеют, безусловно, значение и в патогенезе склеремы, но, вероятно, более существенную роль играет инфекция. По-видимому, склереме следует отнести к коллагенозам. Она обнаруживается на 3–4-й день жизни в виде диффузного уплотнения кожи и подкожной клетчатки задних поверхностей голени и лица. В тяжелых случаях процесс довольно быстро распрост-

раняется на бедра, ягодицы, верхние конечности и туловище. Пораженные части тела бледны, с цианотичным или слегка желтоватым оттенком (при физиологической желтухе), атрофичны, холодны на ощупь, кожа напряжена, не собирается в складки, при надавливании пальцем углубления в отличие от склередымы не остаются. Подошвы, ладони, мошонка и половой член не поражаются. Подвижность конечностей ограничена, они находятся в состоянии гипертонии. Подвижность конечностей ограничена, они находятся в состоянии гипертонии. Лицо маскообразное, суставы нижней челюсти неподвижны. Склерема и склередыма могут наблюдаться одновременно, отличить одно заболевание от другого трудно.

Лечение и профилактика такие же, как и при склередыме. Прогноз всегда очень серьезен, и, как правило, он значительно хуже, чем при склередыме, болезнь часто заканчивается летально.

Опрелости — ограниченные воспалительные изменения кожи на участках, легко подвергающихся трению и мацерации и осложняющиеся вторичной инфекцией.

Этиология. Опрелости возникают при нарушении ухода за новорожденным, редком переворачивании и подмывании ребенка, чрезмерном укутывании в теплом помещении, при неправильной стирке белья с добавлением большого количества щелочей и особенно синтетических стиральных порошков, травмировании кожи грубыми пеленками, при подкладывании клеенки, при мацерации кожи мочой и калом, особенно при диспепсии. Опрелости могут быть связаны, с одной стороны, с себорейным дерматитом, а с другой — с некоторыми инфекционными болезнями (стрептодермия, микозы).

Локализуются опрелости чаще всего в естественных складках — области шеи, подмышечных впадин, за ушными раковинами, в паховых, бедренных и других складках, а также на ягодицах и гениталиях. В зависимости от интенсивности поражения опрелости бывают трех степеней: I степень — легкая, характеризуется умеренной краснотой пораженных участков без видимых нарушений целостности кожи; II степень — средней тяжести, при которой определяется более яркая краснота с эрозиями; III степень — тяжелая, с яркой краснотой, резко выраженным мокнутием из-за слияния большого количества эрозий и отдельными поверхностными язвочками.

Лечение опрелостей сводится к устранению дефектов ухода за новорожденным. Ребенка надо подмывать после каждого мочеиспускания и стула. Белье меняют часто, а пеленки — не реже, чем через час. Назначают общие ванны с калием перманганатом (температура воды 36–37 °С), местные воздушные ванны по 5–10 мин. При опрелости I степени ограничиваются припудриванием очагов поражения присыпкой из талька с дерматолом (3–5%), окисью цинка, глиной белой, а также применяют смазывание стерильным растительным маслом. При опрелости II степени используют индифферентную взбалтываемую (водную или масляную) взвесь и смазывают пораженную кожу 1–3% раствором серебра нитрата с последующим припудриванием тальком с окисью цинка. При опрелостях III степени необходимы прохладные примочки в течение 2–3 дней с боровской жидкостью, 0,5% раствором резорцина, 0,25% раствором серебра нитрата. Затем очаги смазывают 1–2% водным раствором анилиновых красителей и накладывают пасту Лассара или цинковую. Эффективно лечение опрелости III степени «открытым способом», который

широко применяют в настоящее время в отделениях для новорожденных детей. После ликвидации острых явлений, по прекращении мокнущия хороший терапевтический эффект дают ультрафиолетовые облучения.

Профилактика. Необходимо проводить разъяснительную работу с матерями и другими лицами, ухаживающими за новорожденными детьми, о правилах ухода за грудным ребенком с первых дней его жизни, о рациональном кормлении и режиме дня, что предупреждает возникновение диспептического стула, вызывающего раздражение кожи.

Себорейный дерматит появляется в конце 1–2-й недели жизни, иногда к концу 1-го месяца или 6-й недели, редко до 3 месяцев жизни. В зависимости от течения выделяют легкую, среднетяжелую и тяжелую формы болезни. При легкой форме поражение кожи начинается обычно с ягодиц в виде красноты и умеренной инфильтрации и в течение нескольких дней распространяется на естественные складки нижней половины тела (паховые, бедренные) и в меньшей степени верхней части (подмышечные, шейные, заушные). По периферии очагов бывают рассеяны пятнистопапулезные элементы лентикулярного, реже нумулярного характера, покрытые отрубевидными чешуйками. Общее состояние ребенка не нарушено. У некоторых детей наблюдаются умеренные диспептические расстройства: редкие необильные срыгивания и неустойчивый стул.

При среднетяжелой форме все естественные складки кожи ярко гиперемированы, инфильтрованы, обычно видны мацерация их, шелушение по периферии. Довольно быстро краснота и шелушение распространяются на туловище и конечности, захватывая иногда значительные участки кожного покрова. У многих детей поражена волосистая часть головы, где на фоне инфильтрации и гиперемии имеются скопления чешуек, иногда корковые наслоения. Общее состояние несколько нарушено, более выражены диспептические явления: частые обильные срыгивания и учащенный (до 3–4 раз в сутки) жидкий стул. Дети беспокойны, плохо спят, отмечается снижение аппетита, довольно нередки явления катарального отита.

Для тяжелой формы себорейного дерматита характерно обширное (не менее $\frac{2}{3}$) поражение кожного покрова, который гиперемирован, инфильтрован и покрыт отрубевидными чешуйками. На волосистой части головы видна «кора» из скопления корко-чешуек на фоне инфильтрации и гиперемии. Всегда нарушено общее состояние, отмечаются плохой сон, беспокойство, анорексия, выражены диспептические расстройства, прибавка массы тела замедлена, отмечается умеренная или выраженная гипохромная анемия, присоединяются осложнения (пневмония, отит), изменяется биохимический состав крови. Почти всегда умеренно снижено количество общего белка, диспротеинемия характеризуется уменьшением альбуминов, небольшим повышением альфа-1 и гамма-глобулинов. Проявления этой наиболее тяжелой формы себорейного дерматита часто очень сходны с клиникой десквамативной эритродермии. Однако наблюдение за динамикой течения дерматоза дает возможность поставить правильный диагноз, так как общие явления и показатели лабораторных исследований при себорейном дерматите все же менее выражены и быстрее нормализуются, чем при десквамативной эритродермии. Тем не менее, даже при отсутствии каких-либо общих нарушений детей с обширными поражениями кожи следует обязательно госпитализировать для обследования и лечения.

Лечение. При тяжелых и среднетяжелых формах заболевания необходима комплексная терапия: короткие курсы (от 5–7 до 10 дней) антибиотиков (пенициллин, глюкозы с аскорбиновой кислотой, введение плазмы, гамма-глобулина, глюкозы с аскорбиновой кислотой, введение гамма-глобулина, внутримышечные инъекции витаминов группы В от 5 до 12–15 инъекций на курс. Внутрь дают витамины С и из группы В. Широко применяют ферментотерапию (кислота соляная с пепсином, желудочный сок). При большом количестве в кале нейтрального жира и жирных кислот назначают дополнительно панкреатин.

При легких формах себорейного дерматита иногда достаточно одной наружной терапии: смазывание очагов поражения 1–2% водными или спиртовыми растворами анилиновых красок, нафталановой, ихтиол-висмутовой пастой (2–3%), 0,5% преднизолоновым кремом. Внутрь дают витамины С, группы В. При улучшении общего состояния и разрешении кожных проявлений всем больным себорейным дерматитом проводят курс УФО (10–15 сеансов). Дети должны находиться на вскармливании материнским молоком, а при невозможности этого — получать рациональное смешанное или искусственное вскармливание.

Десквамативная эритродермия Лейнера—Муссу. Заболевание впервые выделено в 1905 г. французским педиатром Муссу. Детально описано в 1907 г. австрийским педиатром Лейнером.

Этиология и патогенез. В развитии заболевания в качестве сенсibiliзирующего фактора большую роль играет пиококковая, или дрожжевая, инфекция. Есть указания на нарушения у этих больных белкового, углеводного, жирового и минерального обмена, а также на недостаточность витаминов. Так, выявили снижение уровня биотина в материнском молоке, крови и моче детей, больных десквамативной эритродермией, а лечение их биотином давало хороший терапевтический эффект. Видимо, имеет значение недостаточность витамина В₈, а также витаминов А, В₁, В₂, С, Е; положительные результаты отмечены при лечении витамином В₁₂, фолиевой кислотой.

Клиника. У большинства больных поражение кожи развивается в периоде новорожденности, у некоторых детей — в возрасте старше 1 мес, но не позднее 3-месячного возраста. Весь кожный покров ребенка ярко гиперемирован, инфильтрирован и обильно шелушится. Вначале обычно поражаются ягодицы и паховые складки, значительно реже — верхняя часть туловища, волосистая часть головы, лицо, подмышечные впадины. На волосистой части головы образуются скопления «жирных» чешуек желто-серого цвета, напоминающих кору или панцирь, спускающихся на область лба и надбровных дуг. Лицо ребенка приобретает маскообразный вид. После отторжения чешуек на темной и лобной областях, как правило, наблюдается временное облысение. Складки нижней части туловища (промежность, ягодицы) отечны, ярко гиперемированы, мацерированы, мокнут. В центре их образуются глубокие, с трудом заживающие трещины. У некоторых больных заметна поперечная исчерченность ногтей.

Общее состояние детей всегда тяжелое, что обусловлено не только поражением кожного покрова, но и степенью общих нарушений — тяжелые диспептические расстройства, гипотрофия, анемия, гипоальбуминемия, диспротеинемия. Как правило, присоединяются осложнения и сопутствующие заболевания: отит, пневмония, множественные абсцессы, флегмоны (вплоть до

общих некрозов мягких тканей, распространяющихся до костей с возникновением остеомиелита ребер), лимфадениты, гнойные конъюнктивиты, блефариты, ксероз роговицы, пиелонефрит, тяжелое токсико-септическое состояние. Из крови таких больных высевают золотистый гемолизующий, плазмокоагулирующий, маннитсбраживающий стафилококк, как правило, слабо чувствительный или совсем не чувствительный к различным антибиотикам.

У ряда детей рано начинается развиваться рахит. Желудочно-кишечные расстройства отмечаются почти у всех детей. Рвота у них бывает от 3 до 7 раз в сутки, иногда довольно сильная. Это может привести к ошибочной диагностике (таких детей направляют с диагнозом «пилороспазм», «субтоксическая диспепсия»). Стул жидкий от 4 до 10 раз, с примесью слизи. У детей слабо нарастает масса тела, наблюдаются анорексия, пониженное питание, а у некоторых больных, особенно при тяжелом септическом течении болезни, развивается хроническое расстройство питания, вплоть до гипотрофии III степени. Дети плохо спят, беспокойны, у них выражена гипохромная анемия, которая в процессе стационарного лечения иногда усиливается, несмотря на регулярно проводимые гемотрансфузии, гемотерапию и витаминотерапию.

Лечение. Для борьбы с очагами инфекции в разгар заболевания необходима рациональная антибиотикотерапия — бензилпенициллина натриевая соль по 100 000 ЕД 1 кг массы тела в сутки через 4 часа, а также полусинтетические пенициллины и их комбинации (ампиокс), линкомицин, гентамицин, цефопорин в течение 10–15 дней и более. От стрептомицина и мономицина лучше воздержаться, так как в дозе более 15 000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки они могут вызвать поражение слухового нерва и почек. Не следует назначать антибиотики тетрациклинового ряда, способствующие гипоминерализации костей и развитию псевдомембранозного энтероколита. Метициллин нужно назначать осторожно из-за его нефротоксического и угнетающего кроветворение действия.

С целью повышения собственных защитных сил организма ребенка назначают стимулирующую терапию: гамма-глобулин, полиглобин и альбумин. Наиболее благоприятный эффект с быстрым разрешением кожных проявлений наблюдается при трансфузиях консервированной крови и плазмы. Но в связи с опасностью переноса эпидемического гепатита, ВИЧ-инфекции и ввиду сенсibilизирующего эффекта трансфузии не должны иметь широкого применения, и их следует использовать только по жизненным показаниям. Поэтому наиболее целесообразны трансфузии крови от матери или отца при совместности их крови с кровью ребенка по групповым (ABO) и резус-антигенам. Для снятия токсикоза и экзикоза у отдельных, самых тяжелых, больных при резко выраженном токсико-септическом состоянии проводят регидратационную терапию в течение 1–2 суток (внутривенные капельные вливания 5–10% глюкозы с раствором Рингера, реополиглюкина, 5% раствора альбумина, аскорбиновой кислоты, пенициллина). При тяжелом токсико-септическом состоянии целесообразно применение глюкокортикоидов (преднизолон или урбазон) по 0,5–1 мг на 1 кг массы тела в течение 10–12 дней с последующим постепенным снижением дозы препарата, вплоть до полной отмены.

Ребенку витамин А не рекомендуется, так как он может усилить уже имеющиеся диспептические расстройства. Ему назначают другие витамины (пиридоксин, кальция пантотенат, аскорбиновая кислота, витамин В₂) в виде от-

дельных курсов по 10–12 внутримышечных инъекций. Для нормализации деятельности желудочно-кишечного тракта и улучшения питания применяют ферменты (соляная кислота, пепсин, панкреатин). Наружная терапия: дезинфицирующие, кератопластические средства, особенно анилиновые красители (1% водные и спиртовые растворы), ихтиол, нафталан (2–3% пасты и мази) и преднизолоновый крем (0,5%).

Прогноз при этом заболевании может быть благоприятным при рано начатом и комплексном лечении.

Стафилодермии

Везикулопустулез возникает после 3–5-го дня жизни, иногда позднее, чаще всего к концу периода новорожденности. Гнойнички величиной с булавочную головку появляются на волосистой части головы, в складках туловища и конечностей. Элементы окружены нерезко выраженным воспалительным венчиком. Иногда высыпания единичные, но чаще отмечается большое количество пустул. В течение нескольких дней появляются свежие гнойнички, постепенно подсыхающие в корочки, под которыми происходит эпителизация.

При гистологическом исследовании видны воспалительные изменения в области устьев эккринных желез, поэтому болезнь называют еще *перипоритами*. У половины больных температура повышена до субфебрильных цифр. Заболевание длится от 2–3 до 7–10 дней при обычном, неосложненном течении, своевременно начатом лечении и правильном уходе. У ряда больных заболевание протекает тяжелее, вокруг перипоритов развивается выраженный инфильтрат и образуются множественные абсцессы, при которых поражено не только устье, но и вся эккринная железа. Инфекция легко распространяется по поверхности кожи и в глубину. У резко ослабленных детей на месте перипоритов могут возникнуть флегмоны. Иногда, при гематогенном и лимфогенном распространении инфекции, поражаются внутренние органы, костная система, развивается септикопиемия. У некоторых больных возникают осложнения: пневмония, отиты, нормохромная и гипохромная анемия.

Везикулопустулез — наиболее частая форма стафилодермии новорожденных, он встречается более чем у 33% от общего числа больных стафилодермиями. Почти у 70% больных детей везикулопустулез сочетается с множественными абсцессами (видимо, эти формы стафилодермии являются фазами единого патологического процесса).

Прогноз при неосложненном течении заболевания, как правило, благоприятный. Однако у некоторых детей везикулопустулез представляет собой одно из проявлений пупочного сепсиса или других форм общей стафилококковой инфекции.

Множественные абсцессы (псевдофурункулез). Более половины детей, страдающих множественными абсцессами, заболевают в периоде новорожденности, реже в возрасте от 1–2 до 4–6 месяцев и как исключение — в возрасте от 6 месяцев до 1 года. Вследствие проникновения стафилококков через дефекты эпидермиса в протоки желез воспалительный процесс захватывает всю эккринную железу, в отличие от перипорита, когда поражено только устье этой железы.

На различных участках кожного покрова, преимущественно на волосистой части головы (в области затылка), на задней поверхности шеи, на конечностях,

ягодицах и туловище возникают подкожные узлы величиной до лесного ореха, багрово-красного с синюшным оттенком цвета. В дальнейшем в центре узлов определяют флюктуацию. Из вскрывшихся элементов выделяется желто-зеленый гной. У некоторых детей в течение 10–30 дней возникают свежие абсцессы, несмотря на лечение. Множественные абсцессы внешне похожи на фурункулы, но отличаются от них отсутствием плотного инфильтрата и характерного некротического «стержня». Кроме того, фурункулы очень редки у детей грудного возраста.

В патогенезе множественных абсцессов кожи ведущая роль принадлежит нарушениям общего состояния ребенка. Нередко такие дети страдают дистрофией, другими тяжелыми общими заболеваниями, почти у половины больных отмечают рахит. Частое сочетание множественных абсцессов кожи с потницей (от 22 до 75%) указывает на ее роль в возникновении стафилодермии.

Множественные абсцессы, как правило, сопровождаются нарушением общего состояния. Температура, вначале субфебрильная, повышается до 38–39 °С, у детей ухудшается аппетит, нарастает бледность, масса тела не прибавляется, а начинает снижаться, появляются диспепсия, умеренное увеличение печени и селезенки, интоксикация, гипотрофия. При посеве крови на сахарный бульон часто выявляют стафилококк (бактериемия). В периферической крови выявляют гипохромную анемию. При длительном рецидивирующем течении множественных абсцессов резко падает гемоглобин. Вначале умеренный лейкоцитоз с нейтрофилезом увеличивается, усиливается сдвиг в лейкоцитарной формуле влево, вплоть до миелоцитов, появляется токсическая зернистость нейтрофилов. СОЭ постепенно нарастает до 30–65 мм/ч. В моче часто обнаруживают белок, лейкоциты, эритроциты, гиалиновые или зернистые цилиндры. Развивается септицемия с пиемическими очагами в виде гнойного отита, парапроктита, флегмоны и обширных абсцессов кожи и подкожной клетчатки, пневмонии, гнойного менингита, остеомиелита, перитонита. Легко присоединяются молочница, острая вирусная респираторная инфекция. При длительном и особенно рецидивирующем течении множественных абсцессов происходит сенсибилизация организма к стафилококку.

Таким образом, у ряда детей множественные абсцессы представляют собой одно из проявлений септического состояния или служат входными воротами для развития сепсиса. Поэтому, как правило, дети с множественными абсцессами подлежат госпитализации для тщательного обследования и лечения.

Эпидемическая пузырчатка новорожденных, пиококковый пемфигоид. Заболевание вызывается преимущественно патогенным золотистым стафилококком и реже (у 1,6% больных) стафилококком в ассоциации с другими микроорганизмами (стрептококки, диплококки). Пиококковый пемфигоид обычно возникает на 3–6-й день, почти у 40% больных — на 8–15-й день после рождения, значительно реже — к концу периода новорожденности и очень редко — на 2-м месяце жизни. Вопрос о возможности внутриутробного развития пиококкового пемфигоида остается спорным.

Появляются поверхностные вялые пузыри (фликтены) величиной от горошины до лесного ореха. Содержимое их вначале серозное, а затем серозно-гнойное. Пузыри обычно окружены слабо выраженным воспалительным венчиком и расположены на нормальной коже. Количество элементов — от еди-

ничных до многих десятков, при нерациональном лечении свежие пузыри появляются в течение 5–15 дней и более. После разрыва пузыря остается мокнущая эрозия, окруженная по периферии сморщенными остатками его покрывки, и, в отличие от обычного импетиго, корка не образуется. У некоторых детей одновременно наблюдаются перипориты. Высыпания чаще всего локализуются на животе и спине, затем в естественных складках, на конечностях и исключительно редко — на ладонях и подошвах.

При тяжелых формах заболевания пузыри обильные. Больные часто бесполойны, плохо сосут грудь. У них нередки патологические изменения области пупочной ранки (фунгус, отиты, гнойные конъюнктивиты, молочница). У 25% детей отмечают падение массы тела, у большинства — лейкоцитоз, сдвиг в лейкоцитарной формуле влево, увеличение СОЭ.

Пиококковый пемфигоид необходимо отличать от сифилитической пузырчатки и врожденного эпидермолиза. При сифилитической пузырчатке пузыри, как правило, расположены на ладонях и подошвах, на инфильтрированном основании кожи и окружены буровато-красным воспалительным венчиком. В содержимом пузырей обнаруживают бледные трепонемы. Наблюдаются и другие симптомы, характерные для раннего активного врожденного сифилиса (специфический ринит, остеохондриты, увеличение печени и селезенки, специфические папулы, положительные серологические реакции крови). При буллезном эпидермолизе пузыри появляются сразу после рождения на местах, подвергающихся механическим травмам (трению), чаще на конечностях. При дистрофических формах врожденного эпидермолиза на местах пузырей остается рубцовая атрофия, часто появляются пузыри на слизистой оболочке рта. При пемфигоиде же заживление происходит без атрофии.

Пиококковый пемфигоид — очень контагиозное заболевание. Больных детей надо строго изолировать от здоровых лиц или от детей с другими заболеваниями. Несоблюдение гигиенических правил в родильном доме может привести к значительному распространению эпидемического пемфигуса среди новорожденных. Особенно тяжело пузырчатка новорожденных протекает у детей с родовой внутричерепной травмой.

Эксфолиативный дерматит Риттера является самой тяжелой формой стафилодермии новорожденных.

В настоящее время стафилококковая этиология эксфолиативного дерматита общепризнана. У всех больных из очагов пораженной кожи высевают патогенный золотистый стафилококк, а у 33% детей его обнаруживают и в крови. На тесную связь между эксфолиативным дерматитом и пиококковым пемфигоидом указывают как клинические, так и эпидемиологические данные. Эксфолиативным дерматитом заболевают обычно наиболее ослабленные новорожденные, чаще недоношенные, с малой массой тела либо дети, родившиеся доношенными с нормальной и даже высокой массой, но травмированные в родах. Часто матери таких детей тяжело переносили беременность (гестоз 1-й, 2-й половины или на протяжении все беременности).

Между тяжестью болезни и возрастом заболевшего ребенка существует связь: если эксфолиативный дерматит возникает на 2–6-й день после рождения, то он протекает значительно тяжелее, чем при начале заболевания на 3-й неделе жизни. Проявления эксфолиативного дерматита обычно начинаются с гиперемии и мацерации кожи в области пупка или вокруг рта. Затем на

различных участках кожного покрова возникают вялые пузыри. Кожа в отдельных местах гиперемирована, под эпидермисом скапливается экссудат. Вскоре происходит отслойка эпидермиса и образование эрозий. На 8–12-й день после начала заболевания, а при бурном развитии его — в течение 2–3 дней, вся кожа новорожденного гиперемирована, местами со сплошными эрозивными поверхностями. Образуются трещины, эпидермис отслаивается широкими пластами и свисает отдельными скрученными или свободными кусками и лентами. Дерма обнажена, синевато-красного цвета, иногда кровоточит. Новорожденный как бы ошпарен кипятком, картина напоминает ожог II степени. Малейшее прикосновение к видимо неизменной коже вызывает отслойку эпидермиса (симптом Никольского). Пупочная ранка обычно мацерирована, часто имеется омфалит.

Общее состояние таких детей очень тяжелое, температура нередко повышена до 40–41 °С, но у некоторых детей возможно безлихорадочное течение болезни. У многих больных развивается токсико-септическое состояние, а затем сепсис. Отмечают падение массы тела и желудочно-кишечные расстройства. Выражены изменения со стороны периферической крови: лейкоцитоз, сдвиг в лейкоцитарной формуле влево, гипохромная анемия, увеличение СОЭ. При биохимическом исследовании крови: гипопротейнемия с явлениями диспротеинемии, гипохолестеринемия; кандидоз слизистых оболочек, пневмония, флегмоны и абсцессы, отиты, гнойный конъюнктивит и др. При тяжелом и осложненном течении заболевания может наступить летальный исход. В прошлом, до внедрения в практику сульфаниламидных препаратов и антибиотиков, прогноз заболевания был весьма серьезным: 60–70% больных погибали. В настоящее время тяжелые формы эксфолиативного дерматита встречаются сравнительно редко, и при современных методах лечения прогноз значительно благоприятнее.

В последние годы наблюдают значительно более легкое и доброкачественное течение эксфолиативного дерматита в виде «абортивной» формы с пластинчатым шелушением и слабо выраженной гиперемией кожи. Эрозирования кожи не отмечается, отслойка ограничивается роговым слоем. Общее состояние этих новорожденных обычно удовлетворительное или средней тяжести.

Лечение стафилодермий у новорожденных. Мероприятия должны быть направлены на борьбу с возбудителем заболевания, на повышение защитных сил организма, коррекцию обменных нарушений и функциональных расстройств. Особое внимание обращают на рациональный уход за больным ребенком и на его питание. Лучше всего, если заболевшего стафилодермией ребенка вскармливает грудью мать, а сама она получает полноценное питание с достаточным содержанием белков, жиров, углеводов, минеральных солей и витаминов. При гипогалактии ребенку дают донорское молоко.

При распространенных поражениях кожи, а также при выраженных нарушениях общего состояния (повышенная температура, слабость, уменьшение массы тела, такие осложнения, как отиты, пневмонии, особенно абсцедирующие, стафилококковые энтероколиты), даже если процесс на коже и не носит распространенного характера, необходимо использовать комплексное лечение. Обязательно назначение антибиотиков с учетом чувствительности к ним выделенных штаммов стафилококков. В последние годы высевают штаммы

стафилококков, не чувствительных к пенициллину (до 90%), тетрациклину (до 75–80%) и другим антибиотикам. Поэтому при тяжелом состоянии больного следует еще до получения результатов бактериологических исследований назначить полусинтетические пенициллины (метициллин, оксациллин, диклоксациллин), устойчивые к пенициллиназе. Антибиотик вводят внутримышечно в 3–4 приема. Продолжительность лечения устанавливают индивидуально в зависимости от общего состояния ребенка и переносимости лекарств.

Из других средств общего воздействия используют гамма-глобулин, полиглобулин или антистафилококковый гамма-глобулин (2–3 и более инъекций), вливая антистафилококковую плазму по 5–8 мл на 1 кг массы тела, не менее 3 вливаний с 2–3-дневными интервалами. Для борьбы с токсикозом внутривенно вводят 20% раствор глюкозы, альбумин, плазму, реополиглюкин. Тем самым удастся своевременно провести коррекцию кислотно-основного и водно-солевого гомеостаза.

При упорных диспептических явлениях, обусловленных стафилококковым поражением кишечника, а также ввиду опасности дисбактериоза, вызванного иногда длительным применением антибиотиков широкого спектра действия, при множественных абсцессах и эксфолиативном дерматите применяют лактобактерин и бифидумбактерин. Лактобактерин детям до 6 месяцев назначают по 1–2 дозы в сутки, а бифидумбактерин — 3 дозы в сутки. Суточную дозу делят на 2–3 приема. Курс лечения не менее 2 недель, а при необходимости его можно продлить до 6 недель.

При выраженной анемии и тяжелом состоянии ребенка показана гемотерапия материнской или донорской кровью по 3–5 мл через день (всего 5–8 раз). Необходим комплекс витаминов А, С, группы В. Детям старше 3 месяцев при рецидивирующих множественных абсцессах кожи можно назначить инъекции стафилококкового анатоксина.

При хорошем общем состоянии ребенка, нормальной температуре, удовлетворительном заживлении пупка, при незначительном количестве высыпаний типа везикулопустулеза достаточно одного наружного лечения. Однако детям, страдающим пузырчаткой новорожденных, даже при единичных элементах и хорошем общем состоянии необходимы антибиотики в связи с высокой contagiозностью этого заболевания.

Наружное лечение. При везикулопустулезе элементы вскрывают стерильной иглой, а затем смазывают 2–3 раза в день 2% спиртовыми или водными растворами анилиновых красок. После этого применяют присыпку из цинка окиси (5–10%) с тальком. Множественные абсцессы необходимо систематически вскрывать скальпелем. Полученный гной каждый раз направляют для бактериологического посева с целью постоянного контроля за чувствительностью возбудителей к антибиотикам. После вскрытия элементов кожу смазывают спиртовыми (1–2%) растворами анилиновых красок. При множественных абсцессах головы волосы по всей ее поверхности тщательно выстригают ножницами.

Для рассасывания абсцессов в области туловища и конечностей назначают УВЧ (5–8 сеансов). К моменту разрешения процесса на коже и с улучшением общего состояния ребенка показано общее УФО (15–20 сеансов). Следует избегать перегревания, так как при возникновении потницы течение множественных абсцессов затягивается.

Когда в отделении для новорожденных возникает случай пиекоккового пемфигоида, ребенка изолируют в отдельную палату (или переводят в гнойно-септическое отделение, если оно имеется), выделяют отдельную медсестру по уходу. При вспышке пемфигоида родильный дом закрывают на проветривание. Утром во время обхода полностью меняют детское белье и одеяло, врач вскрывает пузыри или отсасывает их содержимое шприцем. Кожу вокруг пузырей обрабатывают 2% раствором борной или салициловой кислоты на 70% спирте. Местно применяют УФО, после чего эрозии обрабатывают анилиновым красителем (1–2% водный раствор) или присыпают ксероформом.

Особое значение имеют наружное лечение и уход за новорожденными, страдающими эксфолиативным дерматитом, а также за детьми более старшего возраста с синдромом стафилококковой обожженной кожи. Новорожденных помещают в кувезы или устанавливают специальные каркасы с электролампами внутри с целью поддержания постоянной температуры 22–24 °С. Участки внешне непораженной кожи смазывают 1–2% водными растворами анилиновых красок. Свисающие остатки отторгнувшегося и омертвевшего эпидермиса осторожно удаляют, аккуратно срезая их стерильными ножницами. Кожу ребенка присыпают стерильной присыпкой из цинка окиси, белой глины или талька с целью адсорбции серозного содержимого и защиты кожного покрова от раздражения пеленками. Белье должно быть обязательно стерильным. В боксе, где находится ребенок, включают бактерицидные лампы.

С целью профилактики аутоинокуляции мыть грудных детей, страдающих стафилодермиями, следует с некоторой осторожностью. Целесообразнее, если позволяет общее состояние ребенка, применять ежедневные ванны со слабым раствором (бледно-розового цвета) калия перманганата.

Остиофолликулит характеризуется внезапным возникновением на коже поверхностной пустулы величиной с булавочную головку, которая имеет коническую форму, пронизана в центре волосом, окружена слабо выраженным воспалительным венчиком, расположена в устье волосяного фолликула. Такие высыпания могут возникать при расчесах кожи (зудящие дерматозы), а также в результате перегревания, плохого гигиенического ухода, ослабления общей реактивности организма ребенка. Если происходит распространение инфекции вглубь, то возникает фолликулит, который отличается воспалением не только устья, но и всего волосяного фолликула. Поэтому они имеют несколько большие размеры, чем остиофолликулиты. Когда воспаление захватывает только верхнюю часть волосяного фолликула, в пределах сосочкового слоя дермы, то это поверхностный фолликулит, который при заживлении не оставляет следов. При воспалении же всего фолликула и окружающей его подкожной жировой клетчатки образуется глубокий фолликулит, который вскрывается с выделением капли гноя, подсыхающего в корочку, после отделения которой остается рубчик. Фолликулиты при пальпации болезненные, плотные, не флюктуируют.

Стрептодермии

Стрептококковое импетиго является у детей самой частой формой стрептодермии. Источниками инфекции обычно бывают больные с кожными поражениями стрептококковой этиологии.

Возбудитель передается через предметы быта (одежда, белье), игрушки, инфицированные руки. Возможна передача инфекции насекомыми (мухи,

мошки), а также инфицированной пылью. Предрасполагает к развитию дерматоза нарушение целостности кожи и слизистых оболочек, возникающее, например, при расчесах у детей, страдающих зудящими дерматозами. Более упорному течению импетиго у ребенка может способствовать мацерация эпидермиса выделениями из ушной раковины при отите и из носовых отверстий — при рините. Наконец, любое нарушение иммунологической реактивности организма ребенка, возникающее при инфекционных заболеваниях, желудочно-кишечных расстройствах, гипотрофии, анемии и т. д., также может явиться одним из патогенетических факторов импетиго.

Клиника. Заболевание начинается с появления небольшого пятна розово-красного цвета, на котором спустя несколько часов возникает поверхностный вялый пузырь (фликтена) размером до лесного ореха, наполненный серозным или серозно-гнойным содержимым. Пузырь окружен бледно-розовым венчиком. Очень быстро количество фликтен увеличивается (аутоинокуляция). Эволюция каждого пузыря происходит в течение 5–7 дней. Одновременно со свежими элементами видны вскрывшиеся пузыри, эрозии и толстые, серо-желтого цвета, рыхло сидящие корки. Рубцов и атрофии не бывает. При большом количестве пузырей и их слиянии образуются кольцевидные и гирляндобразные фигуры (цирцинарное импетиго).

Излюбленной локализацией заболевания являются не защищенные одеждой открытые участки кожи — лицо, руки. При нерациональном лечении заболевание может быстро распространиться на туловище и длиться несколько недель. Распространенные формы упорно текущего импетиго могут сопровождаться полиаденитами, изменениями периферической крови — увеличенной СОЭ (до 20–25 мм/ч) лейкоцитозом с нейтрофилезом, анемизацией. У больного ребенка периодически, особенно по вечерам, повышается температура до субфебрильных цифр, иногда до 38 °С. В некоторых случаях импетиго осложняется гломерулонефритом. Поэтому у каждого ребенка, страдающего этим заболеванием, а тем более при затянувшемся или упорном его течении, необходимо систематически исследовать мочу и периферическую кровь.

Смешанное стрепто-стафилококковое импетиго называют **вульгарным импетиго**. Это самая частая контагиозная форма, развивающаяся нередко вторично при зудящих дерматозах (экзема, нейродермит, стромбулюс, чесотка, чесотка). Вульгарное импетиго может возникнуть и в результате травмы или мацерации кожного покрова выделениями (слюна, гнойное отделяемое из ушных раковин, носа, гениталий). Вначале появляется типичная для стрептококкового импетиго фликтена, содержимое которой из-за присоединения стафилококка быстро мутнеет, становясь гнойным. При засыхании секрета формируется толстая, желто-зеленоватого цвета, «медовая» корка, под которой происходит эпителизация. После заживления, наступающего через 1–2 недели, остаются не эритематозные пятна, характерные для стрептококкового импетиго, а временная пигментация.

У детей, страдающих импетиго лица, особенно стрептококковой этиологии, может иногда наблюдаться импетиго слизистых оболочек: возникают фликтены на деснах, щеках и конъюнктиве. Вследствие их эфемерности обычно заметны лишь эрозии и желтоватого цвета пятна, расположенные на одном уровне с нормальной слизистой оболочкой. При дифференциальном диагнозе необходимо прежде всего исключить сифилис путем исследования ткане-

вои жидкости на бледную трепонему, крови на серологические реакции и поисков других признаков сифилиса. Также надо отличать импетиго слизистых оболочек от многоформной экссудативной эритемы, при которой, наряду с поражением слизистых оболочек, видны типичные высыпания на коже.

Импетиго — весьма контагиозное заболевание, поэтому больных надо изолировать от здоровых детей во избежания эпидемических вспышек этого заболевания, особенно в детских коллективах.

В зависимости от локализации патологического процесса, а иногда и от общего состояния больного ребенка, различают несколько клинических разновидностей стрептококкового импетиго.

Пузырное (буллезное) импетиго. Появляется в разном количестве, нередко множественные, вялые, а иногда напряженные пузыри величиной от лесного ореха до яйца и даже больше, наполненные серозно-мутноватым содержимым и окруженные розовым венчиком. После их вскрытия образуются эрозии, покрытые тонкими листовидными корочками, вокруг которых видны остатки покрывки пузыря. Чаще поражаются нижние конечности и тыльная сторона кистей, но иногда и другие участки кожи. Буллезное импетиго необходимо отличать от герпетического дерматоза и ювенильного пемфигоида. Но при них пузыри появляются в пахово-бедренных складках с характерной склонностью к группировке. Кроме того, буллезное импетиго быстро угасает при назначении антибиотиков.

Щелевидное импетиго (угловой стоматит, заеда). Характеризуется появлением быстро вскрывающихся фликтен с образованием неглубоких щелевидных линейных трещин и эрозий. По периферии их заметен нежный бордюр мацерированного рогового слоя, представляющий собой остатки бывшего пузыря. Чаще всего поражены углы рта, иногда наружные углы глазных щелей, основания крыльев носа. Заболевание сопровождается болью, зудом, слюнотечением. Вследствие постоянной травматизации кожи углов рта во время еды, слюнотечения, привычки облизывать углы рта, наличия кариозных зубов, конъюнктивита, ринита эта форма импетиго иногда приобретает длительное хроническое течение, особенно при нерациональном лечении и при недостаточности витаминов (преимущественно B_2 и B_6). Заболевание может иметь семейный характер, распространяясь через посуду, полотенце, при поцелуях.

Необходимо отличать заеды от поверхностного кандидоза углов рта, при котором трещины более глубокие и часто имеются другие изменения, типичные для кандидоза (паронихии, молочница). Щелевидное импетиго отличают также от эрозивных сифилитических папул углов рта. Последние окружены более или менее выраженным инфильтратом, бордюрик подрытого рогового слоя по периферии отсутствует, инфильтрат распространяется и на слизистые оболочки, чего не бывает при обычных заедах; кроме того, обычно находят другие признаки сифилиса. При подозрении на сифилис необходимы исследования тканевой жидкости на бледную трепонему и крови на серологические реакции.

Эритемато-сквамозная стрептодермия. При этой разновидности импетиго на коже лица, преимущественно в области щек, нижней челюсти, рта и редко — на конечностях и туловище, появляются овальные или округлые пятнистые очаги. Пораженная кожа розовато-красного или белого цвета, покрыта

отрубевидными чешуйками. После облучения ультрафиолетовыми лучами пятна отшелушиваются, становясь светлыми, а кожа вокруг них приобретает более темную окраску, что придает очагам пестрый вид. У некоторых детей имеется незначительный зуд. Часто эта стрептодермия сочетается со щелевидным импетиго, особенно с заедами, и с заушной стрептодермией. Обычно заболевание обнаруживают весной или осенью. Больных следует изолировать от других детей во избежание эпидемической вспышки стрептодермии.

Интертригинозная стрептодермия. На соприкасающихся поверхностях крупных кожных складок возникают фликтены величиной до зерна гороха, сливающиеся между собой. После вскрытия их остаются эрозивные мокнущие поверхности красного или ярко-розового цвета с резкими фестончатыми границами и бордюром отслаивающегося эпидермиса. По периферии очагов можно видеть отсевы псориатических элементов. Наиболее часто у детей поражены заушные складки, где видны гиперемия, мокнутие и линейные болезненные трещины. После угасания островоспалительных явлений появляется отрубевидное шелушение или иногда нейродермит типа пруриго Бенъе. Интертригинозная стрептодермия чаще возникает у детей с паратрофией, повышенной потливостью, избыточной массой тела, сахарным диабетом. Необходимо проводить дифференциальный диагноз с кандидозом складок, при котором в очагах поражения и в отсевных элементах обнаруживают *Candida* и часто находят другие проявления кандидоза.

Папуло-эрозивную стрептодермию (сифилоподобное папулезное импетиго) называют также пеленочным дерматитом. Наблюдается у детей грудного возраста, часто в периоде новорожденности. Предрасполагающим фактором его развития является раздражающее действие аммиака, образующегося в смоченных мочой и калом пеленках.

Характерно своеобразное поражение кожи ягодиц, внутренней и задней поверхностей бедер, промежности, гениталий в виде слегка плотноватых на ощупь папул синюшно-красного цвета размером с горошину. На поверхности их возникают фликтены, которые быстро вскрываются с образованием эрозий и корочек. Типичны распространение сыпи по периферии и островоспалительные явления вокруг папул.

В начале своего развития элементы сыпи напоминают сифилитические папулы, но отличаются от них отсутствием высыпаний на слизистых оболочках и других изменений, характерных для сифилиса, быстрым эрозированием папул и наличием их по периферии ободка отслоившегося рогового слоя. Решают, однако, результаты исследования очагов поражения на бледную трепонему и серологических реакций крови. При правильном уходе и рациональной наружной дезинфицирующей терапии заболевание быстро проходит.

Вульгарная экзима является язвенной формой стрептодермии, но при микробиологических исследованиях иногда обнаруживают смешанную стрептостафилококковую флору. Заболеванию способствует снижение общей реактивности организма ребенка вследствие перенесенных инфекционных (корь, ветряная оспа, коклюш, кишечные инфекции) и других тяжелых общих заболеваний (болезни крови, нарушения обмена веществ, сахарный диабет, гиповитаминозы, расстройства питания). Играют роль недостаточный гигиенический уход за кожей, повреждение, загрязнение, инфицирование ее при расчесах (укусы насекомых и сильно зудящие дерматозы).

Клиника. Чаще всего высыпания в количестве 1–2, а иногда до 10–15 и более начинаются на нижних конечностях, ягодицах, реже на туловище и верхних конечностях. Вначале возникают фликтены, пустулы или ограниченный болезненный инфильтрат. Затем образуется желтовато-бурая корка, под которой имеется язва, достигающая иногда подкожной клетчатки (при эктимах под эпидермисом расположен пузырь, а воспалительный процесс в дерме заканчивается распадом). Язва малоболезненна, имеет овальную или круглую форму, мягкие гиперемированные, несколько отечные края, кровоточащее дно и слизисто-гнойное отделяемое. Заболевание протекает торпидно. В течение нескольких недель язвы очищаются от гноя и заживают поверхностным, а иногда и более глубоким рубцом.

Лечение стрептодермий. При выраженном нарушении общего состояния, сопровождающемся высокой температурой, лейкоцитозом, увеличением СОЭ, лимфангитом, лимфаденитом, больным с распространенным, торпидно текущим импетиго, эктимой необходимо применять антибиотики с учетом результатов антибиотикограммы. Однако еще до получения результатов бактериологического исследования ввиду частой резистентности стрептококков к ряду антибиотиков целесообразно сразу же назначать полусинтетические пенициллины или антибиотики резерва. Одновременно назначают инъекции гамма-глобулина или полиглобулина, витамины А, С, группы В. При эктимах, особенно прободающих, а также при рожистом воспалении применяют трансфузии крови, плазмы, вливания альбумина, сердечные средства, ультрафиолетовые облучения.

Наружная терапия. При обычных формах импетиго пузыри и пустулы вскрывают с последующим смазыванием 2–3 раза в день 2% раствором метиленового синего или бриллиантового зеленого на 40–70% спирте (при локализации импетиго в области складок из-за раздражающего влияния спирта лучше пользоваться 2% водным раствором этих красок). Наслоение корок в области волосистой части головы удаляют 2% салициловым вазелином, а на других участках кожи применяют 2% белую или желтую ртутную мазь в сочетании с борной кислотой (2–3%) и резорцином (1%), а также 5–10% нафталановую пасту. Иногда эффективна 2–3% мазь с бриллиантовым зеленым или метиленовым синим. Не следует назначать мази, содержащие антибиотики и сульфаниламиды, так как их наружное применение может привести к аллергическому дерматиту. Вазелин может вызвать раздражение кожи, поэтому предпочтительна мазевая основа в виде ланолина (50%), персикового масла и воды (по 25%). При папуло-эрозивной стрептодермии необходимы хороший уход за ребенком и правильное пеленание. Наружно применяют 1–2% водные растворы или мази с бриллиантовым зеленым, метиленовым синим, при наслоении корок — нафталановую мазь (2–3%). При заушной стрептодермии показана 5% серная мазь, трещины систематически, в течение 2–3 недель, обрабатывают 2% раствором азотнокислого серебра. Заеды смазывают 1–2% водным, а через 5–7 дней спиртовым (на 70% спирте) раствором бриллиантового зеленого или 2–5% раствором азотнокислого серебра. Упорно протекающие заеды прижигают палочкой азотнокислого серебра. Наружное лечение при эктимах такое же, как при импетиго, а при рожистом воспалении у детей его не применяют. В некоторых случаях при роже назначают УФО субэритемными или эритемными дозами.

Профилактика пиодермий. Особенно важна профилактика стафилодермии и рожистого воспаления у новорожденных, которую проводят как в антенатальном, так в интранатальном и постнатальном периодах.

Антенатальная профилактика гнойничковых заболеваний заключается в повышении неспецифического иммунитета беременных путем правильного режима труда, отдыха, сна, бодрствования, питания и т. д.

Профилактикой стафилодермий у новорожденных является санитарно-просветительская работа с матерями как в антенатальном, так и постнатальном периодах, знакомящая их с клиническими формами пиодермий и мерами профилактики.

Лиц, страдающих гнойничковыми заболеваниями, ангиной, а также являющихся носителями стафилококка, нельзя допускать к работе в родильных отделениях. Профилактике стафилококковой инфекции у новорожденных служит неукоснительное выполнение существующего положения о временном закрытии родильных домов для дезинфекции и проветривания (не менее 2 раз в год). Необходимы циклическое заполнение палат в отделении новорожденных, дезинфекция помещения, автоклавирование матрацев и подушек, облучение помещения бактерицидными лампами. При возникновении вспышки гнойно-септической инфекции родильный дом немедленно закрывают.

Детей, страдающих стафилодермиями и рожистым воспалением, сразу же изолируют от здоровых новорожденных, переводят в изолятор или бокс детского отделения либо направляют в дерматологический или хирургический стационар. Дети, страдающие импетигиозными поражениями в любом возрасте, подлежат изоляции от здоровых детей до полного своего излечения.

Глава 6 КОСТНО-МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА

Анатомо-физиологические особенности мышечной системы

Масса мышц по отношению к массе тела у детей значительно меньше, чем у взрослых. Так, у новорожденного она составляет 23,3% от массы тела, у ребенка 8 лет — уже 27,7%, 15 лет — 32,6%, а у взрослого — 44,2%. Общее нарастание массы мышечной ткани в процессе постнатального развития является 37-кратным, в то время как масса скелета увеличивается только в 27 раз. Ни одна другая ткань не дает такого прироста после рождения. Распределение мышечной ткани у новорожденного отличается от детей других возрастных групп и взрослых. Основная ее масса приходится на мышцы туловища, в то время как в другие периоды — на мышцы конечностей. Особенностью новорожденных является и значительное преобладание тонуса мышц-сгибателей. Благодаря повышению тонуса сгибателей во внутриутробном периоде возникает специфическая поза плода.

С возрастом изменяется гистологическая структура мышечной ткани за счет утолщения миофибрилл. Так, если у новорожденного диаметр мышечного волокна составляет в среднем около 7 мкм, то к 16 годам он достигает 28 мкм и более.

Параллельно с развитием мышечных волокон идет формирование соединительнотканного каркаса мышц эндомизия и перимизия, которые достигают окончательной степени дифференцировки к 8–10 годам.

Рецепторный аппарат мышц уже сформирован к моменту рождения ребенка. Двигательные нервные окончания, появляясь еще на ранних сроках внутриутробного развития, к моменту рождения построены по эмбриональному типу. В первые месяцы и годы жизни продолжается увеличение количества терминальных ветвлений и площади нервных окончаний. Имеется определенный параллелизм в развитии и дифференцировке окончаний и возможностях появления новых быстрых двигательных актов у ребенка. Скелетные мышцы во внутриутробном периоде отличаются низкой возбудимостью. Мышца воспроизводит лишь 3–4 сокращения в секунду. С возрастом число сокращений доходит до 60–80 в секунду. Постепенно формируется тетанус.

У новорожденных, в отличие от взрослого, даже во время сна мышцы не расслабляются. Постоянная активность скелетных мышц определяется с одной стороны их участием в реакциях сократительного термогенеза (теплопродукции), а с другой — участием этой активности и мышечного тонуса в анаболических процессах растущего организма и, прежде всего, в стимуляции развития самой мышечной ткани.

Интенсивность прироста мышечной силы различна у мальчиков и девочек. Как правило, показатели динамометрии у мальчиков выше, чем у девочек. Однако в возрасте от 10 до 12 лет по показателю становой силы девочки сильнее мальчиков. Относительная сила мышц (на 1 кг массы тела) остается почти одинаковой до 6–7 лет, а затем быстро увеличивается к 13–14 годам.

Способность к быстрым движениям достигает максимума к 14 годам. Мышечная выносливость, измеренная по максимальному времени напряжения мышц с силой, равной половине максимальной, достигает к 17 годам величин, вдвое превышающих аналогичные величины у 7-летних, причем наивысший прирост выносливости отмечен в период от 7 до 10 лет.

Развитие мышц у детей идет неравномерно. В первую очередь развиваются крупные мышцы плеча, предплечья, позднее — мышцы кисти рук. До 6 лет тонкая работа пальцами детям не удается. В возрасте 6–7 лет ребенок может уже успешно заниматься такими работами, как плетение, лепка и др. В этом возрасте возможно постепенное обучение детей письму. Однако упражнения в письме должны быть кратковременными, чтобы не утомлять еще не окрепшие мышцы кистей рук.

С 8–9 лет у детей уже укрепляются связки, усиливается мышечное развитие и отмечается значительный прирост объема мышц. В конце периода полового созревания идет прирост мышц не только рук, но и мышц спины, плечевого пояса и ног.

После 15 лет интенсивно развиваются и мелкие мышцы, совершенствуются точность и координация мелких движений. Учитывая эти особенности, физические нагрузки должны быть строго дозированы, не должны вестись в быстром темпе.

Развитие моторики у детей происходит не равномерно, а скачкообразно и связано с особенностями нейроэндокринной регуляции. Так, к 10–12 годам координация движений достаточно совершенна. Однако дети младшего и отчасти старшего возраста все еще не способны к длительной продуктивной физической работе и к продолжительному мышечному напряжению.

Методика исследования мышечной системы

Исследование мышечной системы начинается с осмотра. Осматривая, а затем и пальпируя отдельные мышечные группы, необходимо составить впечатление о мышечной массе. У здоровых детей, физическое развитие которых соответствует возрасту и полу, мышцы упруги, одинаково развиты на симметричных участках тела. Уменьшение массы мышц, их дряблость характерны для тяжелобольных, истощенных детей, ведущих малоподвижный образ жизни, при некоторых формах нарушения питания и т. д. Крайняя степень слабого развития мышц (атрофия) встречается у детей с прогрессивной мышечной дистрофией, при невритах, полиомиелите, ревматоидном артрите.

Увеличение мышечной массы (гипертрофия) обычно связано с систематическими занятиями спортом и редко бывает признаком болезни. О развитии мышц в определенной степени можно судить по форме живота и положению лопаток. При слабых мышцах живот отвислый, рельеф мышц не выражен. Хорошему развитию соответствуют втянутый или незначительно выдающийся вперед живот, подтянутые к грудной клетке лопатки.

Внешний осмотр позволяет выявить асимметрию мышечной массы — неодинаковую степень развития одноименных групп мышц. Для этого необходимо последовательно сравнить развитие мышц обеих половин лица, правой и левой половины туловища, правых и левых конечностей. Недостаточное развитие мышц у детей зависит от многих причин: плохого питания, длительного пребывания на постельном режиме, малой двигательной активности. Реже

оно связано с врожденными заболеваниями (миопатии и миостении), поражением периферических нейронов или суставов.

Мышечное истощение у детей сопровождается снижением тонуса, которое проявляется увеличением живота, резко выраженным лордозом поясничного отдела, крыловидными лопатками, нарушением осанки. Асимметрию мышц конечностей легко установить, производя сравнительные обмеры окрестности плеч, предплечий, бедер, голени на строго одинаковых уровнях. Мышечная асимметрия может быть связана с врожденным недоразвитием, травматической мышечной деформацией, заболеваниями нервной системы. Важнейшими показателями состояния мышечной системы являются тонус, сила и двигательная активность.

Состояние мышечного тонуса оценивается несколькими приемами. Исследование мышечного тонуса может служить ориентиром в гестационном возрасте новорожденного. Так, глубоконедоношенный ребенок лежит с вытянутыми конечностями и пассивно переворачивается со спины на бок. В возрасте 27–30 недель он остается лежать на спине с вытянутыми руками и ногами. После 30 недель наблюдается сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах, однако руки остаются еще вытянутыми до возраста 34 недель гестации. В последующем нарастает флексия верхних конечностей, и в 36–38 недель отмечается полное сгибание рук и ног. Руки после разгибания остаются в вытянутом положении. Однако в возрасте 40 недель после разгибания руки сразу же возвращаются в первоначальное положение.

У здорового доношенного новорожденного руки согнуты в локтях, колени и бедра притянуты к животу. Тонус мышц определяется пальпаторно. Поочередно пальпируют различные мышечные группы, пассивно сгибая и разгибая конечности. Вялость и дряблость мышц свидетельствуют о гипотонии; напряженность, плотность и иногда возникающая при этом реакция ребенка свидетельствуют о гипертонии мышц.

Для суждения о мышечном тонусе могут использоваться некоторые специальные приемы. Для новорожденного с гипертонусом сгибателей используют симптом возврата. Для его проверки ножки ребенка, лежащего на спине, осторожно разгибают и в выпрямленном состоянии прижимают к столу на 5 сек. Затем врач снимает свои руки, и ноги ребенка сразу же возвращаются в исходное положение. Для снятия физиологического гипертонуса используют следующий прием: обхватив грудь ребенка руками, врач осторожно переводит его в вертикальное положение вниз головой. При нормальном мышечном тонусе голова располагается в одной вертикальной плоскости с туловищем, но не свисает, руки согнуты слегка, а в самых тяжелых случаях мышечной гипотонии — и руки. Повышение тонуса при этой пробе проявляется усилением сгибания рук, ног и запрокидыванием головы.

Мышечный тонус верхних конечностей у грудного ребенка проверяется пробой на тракцию. Лежащего на спине ребенка берут за запястья и осторожно тянут на себя, стараясь привести его в сидячее положение. Сначала ребенок разгибает руки, а затем (во вторую фазу) всем телом подтягивается, как бы помогая врачу. При повышенном тонусе отсутствует первая фаза — разгибание рук, при пониженном тонусе — подтягивание.

При оценке возможной причины изменения мышечного тонуса следует помнить о том, что недоношенные и незрелые дети могут иметь общую мышеч-

ную гипотонию вплоть до 1,5–2 месяцев жизни; возникающая затем у них гипертония сгибателей может сохраняться до 5–6 месяцев.

Исследование пассивных движений состоит в сгибании и разгибании суставов ребенка. У новорожденных и детей первых 4 месяцев жизни отмечается некоторое ограничение движений в суставах, связанное с физиологической гипертонией мышц. За нормальные объемы движений в суставах детей этого возраста можно принять следующие показатели: разгибание руки в локтевом суставе возможно до 180° , сгибание в лучезапястном суставе — до 150° , разведение бедер — на 75° в каждую сторону; разгибание ноги в коленном суставе стоп возможно на 120° ; голова, повернутая в сторону, касается подбородком акромиального отростка; при движении руки к противоположному плечу пальцы достигают акромиального отростка.

Ограничение или невозможность пассивных движений могут быть связаны с повышением мышечного тонуса и поражением суставов. Увеличение объема пассивных движений, «разболтанность» (релаксация) суставов свидетельствуют о понижении мышечного тонуса.

Активные движения изучают при наблюдении за бодрствующим ребенком или во время игры с ним. Заинтересовывая ребенка игрушкой, его заставляют сгибать, поднимать и опускать руки, приседать, вставать на ноги, идти. Ребенок старшего возраста проделывает несложные гимнастические упражнения по команде врача. При наблюдении за ребенком можно выявить ограничение или отсутствие движений в отдельных мышечных группах и суставах, что отмечается при поражении нервной системы (парез, паралич), анатомических изменениях мышц, костей, суставов, болевых ощущениях.

Для определения силы мышц необходимо активное участие обследуемого. У маленького ребенка надо попытаться отнять схваченную им игрушку. Ребенок старшего возраста по просьбе врачей оказывает сопротивление при разгибании конечностей. Более точно судить о мышечной силе позволяет применение ручного и стенового динамометров. При исследовании опорно-двигательной системы обращают внимание на состояние скелетных мышц. При осмотре мускулатуры сравнивают правую и левую стороны, выясняют симметричность мышечных групп, наличие атрофий (амиотрофий), симптома «полной» кисти. Наличие этих изменений свидетельствует об участии мышц в патологическом процессе.

Различают легкую, среднюю и выраженную степень амиотрофии. Множественное поражение суставов вызывает обычно распространенную атрофию. Локальная атрофия более характерна для механического повреждения сухожилий или мышц, или повреждения нерва.

Пальпацию мышц проводят при их полном расслаблении. Она дает представление о тонусе мышц, наличии миогенных контрактур, ригидности. *Перкуссия мышц* позволяет обнаружить болевые точки, миогилез (болезненные уплотнения мышц).

Приблизительная оценка *силы мышц* определяется путем противодействия движениям больного. Исследование мышцы бедра проводят в положении больного лежа на спине, больной поднимает выпрямленную ногу, врач производит надавливание ладонью на голень при оказывании сопротивления со стороны больного. При определении мышечной силы сгибателей бедра

больной сгибает ногу в КС, врач пытается разогнуть ногу, преодолевая сопротивление сгибателей бедра.

Аналогичные методы определения мышечной силы сгибателей и разгибателей применяются на руках. При проведении этих приемов исследующий не должен употреблять больших усилий, а, наоборот, постепенно ослаблять их. Градация мышечной силы может определяться от 0 до 5-го уровня:

Характер мышечной силы

0. Видимых сокращений нет.

1. Наблюдаемое или пальпируемое сокращение без движения.

2. Движение при отсутствии силы тяжести.

3. Движение по преодолению силы тяжести.

4. Движение против силы тяжести и прилагаемого внешнего сопротивления.

5. Нормальная мышечная сила, т. е. движение против значительного внешнего сопротивления.

Тонус и сила мышц взаимосвязаны между собой и пропорциональны. Увеличение силы ослабленных мышц свидетельствует о нормализации их тонуса. Измерение силы мышц проводится обычно утром, так как утомление и другие факторы оказывают влияние на мышечную силу.

Для измерения мышечной силы применяют различные динамометры. Полученные данные сравнивают с соответствующими значениями у здоровых лиц и у одного и того же больного в динамике.

Измерение силы руки проводят в положении больного сидя у стола. При этом рабочая рука лежит на столе, а динамометр, сжимаемый кистью, располагается перпендикулярно поверхности стола. Измерение осуществляют 2–3 раза, учитывают наибольшее значение. Силу разгибателей туловища измеряют с помощью станкового динамометра. Сгибаясь в поясничной области, но не сгибая ног, исследуемый берет за ручку динамометра и медленно вырывается до отказа. Тяга производится равномерно, но энергично. Измерения выполняют 2–3 раза и рассчитывают среднюю величину.

Для проведения сравнительной оценки более удобно рассчитывать относительную силу, т. е. силу разгибателей туловища на 1 кг массы тела исследуемого. У здоровых людей средние величины относительной силы составляют 2–2,5 кг.

Среди инструментальных методов исследования мышечной системы используются определение механической и электрической возбудимости, миография. Электромиография представляет собой метод регистрации биоэлектрической активности мышц. Клинико-электромиографические исследования дают возможность выявить субклинические проявления двигательных нарушений, помогают уточнить локализацию процесса, дифференцировать двигательные нарушения, обусловленные поражением центральной или периферической нервной системы или мышечного аппарата. При неврологических поражениях отмечается активность, характеризуемая большими потенциалами; при миогенных поражениях амплитуда и длительность потенциалов не меняются. При миастении наступает быстрое утомление, амплитуда постепенно уменьшается вплоть до полного исчезновения биоэлектрической активности. Хронаксиметрия — метод определения минимального промежутка времени от нанесения электрораздражения до сокращения мышц. Этим методом можно выявить повышенную мышечную возбудимость. Широкое распростране-

ние в последние годы приобрели биохимические исследования при врожденных заболеваниях мышечной системы с определением уровня аминокислот, ферментов в крови и моче, а также исследования биоптата мышц. Мышечный тонус у новорожденных бывает весьма различным. Он зависит от течения беременности, длительности родов, видов обезболивания их, заболеваний матери.

Семиотика поражения мышечной системы

Повышение мышечного тонуса (мышечная гипертония) наблюдается при поражении пирамидных путей головного мозга, поражении спинного мозга, болезни Литтла, церебральной гемиплегии, сдавлении спинного мозга, остаточных явлениях энцефалита, столбняке.

Чаще педиатр встречается с ослаблением мышечного тонуса (мышечной гипотонией), которое сопровождается такими распространенными заболеваниями, как гипотрофия и рахит. При этих заболеваниях не только снижается тонус мышц, но и уменьшается масса мышечной ткани. При тяжелом течении рахита вследствие мышечной слабости ребенок не может своевременно сидеть, ходить. Передняя брюшная стенка распластывается из-за резкого снижения тонуса мышц брюшного пресса (симптом «лягушачьего живота»). Происходят расхождение прямых мышц живота, опущение паренхиматозных органов, кифотическое искривление позвоночника.

Выраженная мышечная гипотония появляется и при хроническом расстройстве питания — гипотрофии, особенно III степени. Уменьшается мышечная масса в первую очередь на конечностях, животе; исчезновение подкожной жировой клетчатки на животе, гипотония мышц передней брюшной стенки и уменьшение мышечной массы при гипотрофии делают стенку живота настолько тонкой, что через нее хорошо контурируются кишечные петли, видна их перистальтика. При пальпации живота такая передняя стенка не оказывает практически никакого сопротивления.

Общая мышечная гипотония появляется у больных хореей; особенно это касается мышц плечевого пояса (симптом дряблых плеч, заключающийся в том, что при поднятии ребенка, взяв его под мышки, плечи остаются слабыми и поднимаются до середины головы — голова уходит в плечи).

Резко выражена мышечная гипотония при болезни Дауна, при которой рукам и ногам больного можно придать любое, даже неестественное положение, например, завести ногу за голову так, чтобы пятка касалась затылка. В положении сидя туловище больного складывается пополам, как перочинный нож.

Мышечная гипотония развивается у больных с гипокалиемией, гипотиреозом, гиперпаратиреозом, гликогеновой болезнью, врожденной амиотонией, с некоторыми опухолевыми поражениями центральной нервной системы (мозжечка, гипоталамической области), полиомиелите.

Снижение мышечного тонуса наблюдается при дерматомиозите, когда с мышечной слабостью определяются потеря мышечной эластичности, истончение мышц, участки уплотнения их, отечность. Эти симптомы сочетаются с длительным субфебрилитетом или неправильной лихорадкой, общей слабостью, разбитостью. Прогрессирование заболевания ведет к мышечной атрофии и фиброзу мышц (с развитием контрактур суставов), образованию

отеков вокруг них. В патологический процесс вовлекаются кожа (изменение окраски), сосуды, мышцы, а также (в далеко зашедших случаях) гладкая мускулатура пищевода (дисфагия). Крайне неблагоприятной для прогноза является тяжелая форма дерматомиозита с отложением кальция в мышцах (осифицирующий миозит).

Мышечная слабость вследствие поражения мышечных волокон может наблюдаться при системной красной волчанке и узелковом периартериите.

Слабое развитие мышц наблюдается у детей школьного возраста при малоподвижном образе жизни, не занимающихся физкультурой.

Атрофия мышц появляется при церебральных и спинномозговых параличах. Типичной для спинномозгового паралича является атрофия мышц при полиомиелите, когда наблюдается выраженная, быстро прогрессирующая атрофия мышц какой-либо группы или всей конечности. Паралич, сопровождающий эту атрофию, имеет вялый характер, спастических явлений не бывает. Контрактуры появляются в поздних стадиях развития заболевания. Сухожильные рефлексы ослаблены или отсутствуют.

При параличах церебрального происхождения мышечная атрофия не столь выражена. Паралич всегда имеет спастический характер. Сухожильные рефлексы усилены. Не ведут к значительной мышечной атрофии и периферические параличи.

Умеренная мышечная атрофия развивается при некоторых видах костно-суставной патологии, например при туберкулезном поражении тазобедренного сустава. При длительном бездействии какого-либо сустава появляется атрофия тех мышц, которые обеспечивают движения в нем.

Прогрессирующая мышечная дистрофия сопровождается мышечной слабостью с последующим развитием атрофии мышечных волокон. Вначале больные испытывают большую утомляемость мышц при ходьбе, затем появляется переваливающаяся походка вследствие атрофии и паралича мышц спины и возникновения пореза поясничной области позвоночника. При этом заболевании может наблюдаться псевдогипертрофия некоторых мышечных групп, например мышц плечевого пояса. Псевдогипертрофия объясняется замещением атрофированных мышечных волокон жировой тканью. Заболевание характеризуется симметричностью мышечной атрофии и парезов в отличие от полиомиелита.

В раннем возрасте (на первом году жизни) может начаться редко встречающаяся форма прогрессирующей мышечной атрофии типа болезни Верднига—Гоффмана. Заболевание имеет семейный характер, отличается торпидностью течения и прогрессированием.

Мышечная слабость начинается со спины, ног, постепенно распространяется вверх, сопровождаясь при этом атрофией и вялым параличом.

Очень сходные с этим заболеванием симптомы имеет выраженная миотония Оппенгейма, но последняя является врожденной и не имеет прогрессирующего течения.

Анатомо-физиологические особенности костной системы у детей

В процессе онтогенеза имеется два пути образования костной ткани: дермальный (соединительнотканый) и хондральный (хрящевой) остеогенез. Первый путь свойствен костям свода черепа, лицевым костям, нижней челюсти и диафизу ключицы, т. е. непосредственно из мезенхимы без предварительного преобразования в хрящ. Все остальные части скелета возникают через стадию хряща, образующегося из скопления мезенхимы.

К моменту рождения ребенка диафизы трубчатых костей уже представлены костной тканью, в то время как подавляющее большинство эпифизов, все губчатые кости и часть губчатых костей стопы состоят еще только из хрящевой ткани. К рождению намечаются лишь точки окостенения в центральных участках смежных эпифизов бедренной и большеберцовой костей, в таранной, пяточной и кубовидной костях, в телах всех позвонков и их дугах (рис. 6.1).

После рождения появляются другие точки окостенения. Последовательность их появления достаточно определенная. Совокупность имеющихся у ребенка точек окостенения представляет собой важную характеристику уровня его биологического развития и называется костным возрастом.

В первые месяцы и годы жизни наряду с интенсивным ростом костного скелета происходит и многократная перестройка структуры костной ткани, отражающей ее филогенез, — от грубоволокнистого строения до пластинчатой кости с вторичными гаверсовыми структурами. Интенсивный рост с одновременным интенсивным гистологическим ремоделированием создает для костной ткани совершенно особое положение, при котором костная ткань является очень чувствительной к неблагоприятным воздействиям внешней среды, а особенно к нарушениям питания, двигательного режима ребенка, состояния

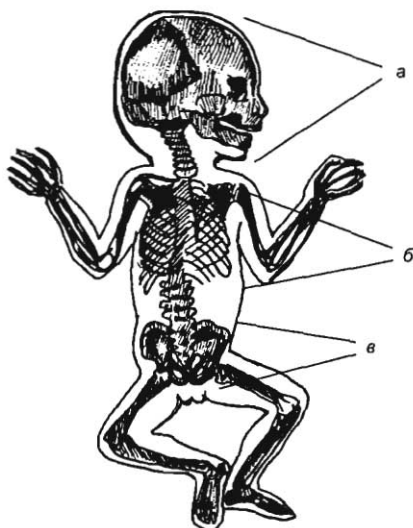


Рис. 6.1. Скелет плода: а — череп состоит из отдельных костей; б — грудная клетка конусовидная с горизонтально стоящими ребрами; в — таз узкий, воронкообразный, вертлужная впадина неразвита

мышечного тонуса и т. д. Биодинамика костной ткани у детей 1-го года жизни составляет 100–200%, 2-го — 50–60%, 3–7-го — 10%, после 8-го года жизни — несколько более 1% с некоторым нарастанием в период пубертатного вытягивания. Эти характеристики обновления относятся к кортикальной кости, а для трабекулярной костной ткани они в 3–10 раз выше. Интенсивный остеогенез и перемоделирование сопровождаются существенным уменьшением плотности и твердости костной ткани у детей раннего возраста с одновременным увеличением гибкости костей и их склонностью к разнообразным деформациям. Твердость костей зависит от степени замещения хрящевой ткани остеонной и степенью ее минерализации, т. е. образованием истинно костной ткани. Содержание основного минерального компонента кости — гидроксипатита у детей с возрастом увеличивается.

В процессе костеобразования и перемоделирования выделяют три стадии.

Первая стадия остеогенеза представляет собой интенсивный анаболический процесс, в течение которого создается белковая основа костной ткани — матрикс. Для этого процесса необходимо нормальное обеспечение ребенка белком, витаминами А, С, группы В. Гормонами, регулирующими процесс образования матрикса, являются тироксин, соматомедины, активированные соматотропным гормоном гипофиза, инсулин, паратормон.

Во второй стадии происходит формирование центров кристаллизации гидроксипатита с последующей минерализацией остеоида. Для этой стадии решающее значение имеет обеспеченность организма кальцием, фосфором, микроэлементами (фтор, марганец, магний, цинк, медь), витамином D. Нарушения нормального остеогенеза у детей раннего возраста могут возникать очень легко под влиянием несбалансированного питания, при сдвиге рН крови в кислую сторону, при различных острых и хронических заболеваниях. Кроме того, обе стадии остеогенеза регулируются мышечным тонусом, а также движениями. Поэтому массаж и гимнастика способствуют активации остеогенеза. Длительная иммобилизация, влекущая гипокинегию, нарушает процесс минерализации и вызывает остеопороз.

Третья стадия остеогенеза — это процессы перемоделирования и постоянного самообновления кости, которые регулируются паращитовидными железами и зависят от обеспеченности витамином D. Процессы остеогенеза обеспечиваются нормальным уровнем кальция. В норме регуляция обмена кальция и поддержание его постоянства в крови осуществляются через изменение скорости кишечного всасывания и почечной экскреции. При недостаточности кальция в пище или плохом всасывании кальция из кишечника его уровень в крови начинает поддерживаться преимущественно за счет рассасывания кальция из костей.

Интенсивный рост и перемоделирование костной ткани поддерживаются специфическим для детского возраста обильным кровоснабжением костей, особенно в зонах энхондральной оссификации. Количество диафизарных артерий у детей и площадь их разветвления намного больше, чем у взрослого человека. Кровоснабжение метафизов и эпифизов осуществляется хорошо развитыми, перфорирующими ростковой хрящ эпиметафизарными сосудами. Такое интенсивное кровоснабжение костной ткани является основой нередкого возникновения у детей гематогенного гнойного остеомиелита в метафизах и эпифизах. После 2 лет со снижением скорости роста и перемоделирова-

ния костной ткани число сосудов кости значительно уменьшается и снова нарастает к моменту препубертатного и пубертатного ускорения роста.

Особенностью детского скелета являются и относительно большая толщина и функциональная активность *надкостницы*, за счет которой идут процессы новообразования костной ткани при поперечном росте костей. В то же время объемы внутрикостных полостей сравнительно невелики и формируются с возрастом. Кости детей сравнительно ровные по строению своих поверхностей. Костные выступы оформляются и вытягиваются по мере того, как укрепляются и начинают функционировать мышцы. Только к 12 годам внешнее строение и гистологическая дифференцировка костной ткани приближаются к характеристикам кости взрослого человека.

Череп к моменту рождения ребенка представлен большим числом костей. Стреловидный, венечный и затылочный швы открыты и начинают закрываться только с 3–4-месячного возраста. У доношенных детей боковые роднички обычно закрыты. Задний, или малый, родничок, расположенный на уровне затылочных углов теменных костей, открыт у 25% новорожденных и закрывается не позднее 4–8 недель после рождения. Передний, или большой, родничок, расположенный в месте соединения венечного и продольного швов, может иметь различные размеры. При измерении по расстоянию между средними точками противостоящих краев они составляют от 3х3 см до 1,5х2 см. В норме закрытие большого родничка происходит к 1–1,5 годам, однако в последние годы оно нередко наблюдается к 9–10 месяцам (рис. 6.2).

Позвоночник новорожденного лишен физиологических изгибов. Шейный изгиб начинает возникать сразу после начала держания головы. Грудной изгиб (кифоз) устанавливается предварительно после 6–7 месяцев жизни. Поясничный лордоз становится заметным после 9–12 месяцев, окончательно

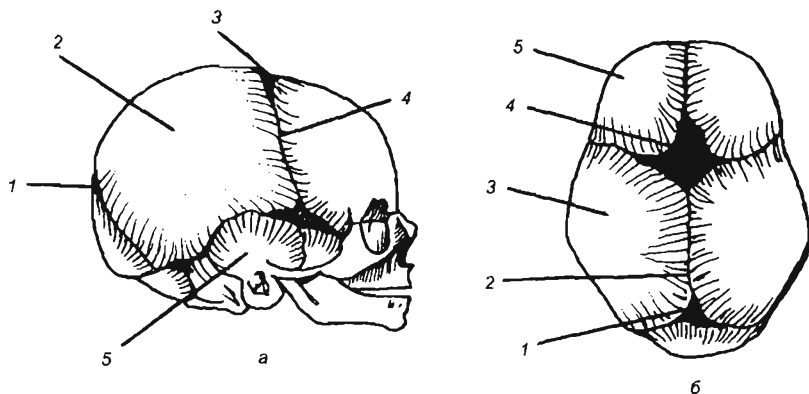


Рис. 6.2. Череп новорожденного: а — вид сбоку (1 — малый родничок; 2 — теменная кость; 3 — большой родничок; 4 — венечный шов; 5 — чешуйчатая часть височной кости); б — вид сверху (1 — малый родничок; 2 — сагиттальный шов; 3 — теменная кость; 4 — большой родничок; 5 — лобная кость)

он формируется в школьные годы. В целом в течение всего детского возраста фиксация позвоночника несовершенна, и под влиянием недостаточного мышечного развития, неадекватной позы, не соответствующей росту ребенка мебели очень легко возникает изменения формы позвоночного столба (сколиозы и патологические осанки).

Грудная клетка новорожденного широкая и короткая с горизонтально расположенными ребрами. Поперечный диаметр больше среднепродольного на 25%. Поэтому грудная клетка как бы застыла в положении максимального вдоха. В дальнейшем происходит рост грудной клетки в длину, опускаются передние концы ребер, интенсивно растет поперечный диаметр. С 3 лет становится эффективным реберное дыхание. К 12 годам грудная клетка как бы переходит по форме в положение максимального выдоха. Особенно резкое увеличение поперечного диаметра грудной клетки происходит к 15 годам.

Кости таза относительно малы у детей раннего возраста. Форма таза напоминает воронку. Рост костей таза относительно интенсивно происходит до 6 лет. С 6 до 12 лет имеет место относительная стабилизация размера таза, а в последующем у девочек — наиболее интенсивное развитие таза, у юношей — умеренный рост. Относительное развитие таза можно оценить, сравнивая между собой межакромиальное расстояние (ширина плеч) и межтрохантерное расстояние (ширина бедер). Если до начала полового созревания отношение двух диаметров равно 1,3, то после начала его у девушек величина отношения уменьшается до 1,15, а у юношей не изменяется либо растет.

Зубы происходят из двойного зачатка: из эпителия и подлежащей мезенхимы. Из эпителиальной закладки развивается эмаль, а из мезенхимы — дентин. Формирование зубов начинается к концу 2-го месяца внутриутробного развития.

Молочные зубы прорезываются после рождения в определенной последовательности. У новорожденных зубов нет. Они встречаются у них как исключение и обычно быстро выпадают. Прорезывание зубов начинается у здоровых детей в возрасте 6–7 месяцев; первыми прорезываются два средних нижних резца, в 8–12 месяцев показываются остальные 6 резцов. У годовалого ребенка должно быть 8 зубов. В 12–15 месяцев прорезываются передние малые коренные (премоляры), в 18–20 месяцев — клыки, в 22–24 месяца — задние малые коренные зубы. Двухлетний ребенок имеет полный комплект молочных зубов (20 зубов).

Одноименные зубы на каждой половине челюсти прорезываются одновременно. Нижние зубы, как правило, прорезываются раньше, чем верхние. Исключением являются только боковые резцы — здесь верхние зубы появляются раньше нижних (рис. 6.3).

В молочном прикусе различают два периода. Первый длится от его формирования до 3–3,5 лет. В этом периоде зубы стоят тесно без промежутков между ними, стертость зубов незаметна, прикус ортогнатический вследствие недостаточного роста и вытягивания вперед нижней челюсти. Второй период (3,5–6 лет) характеризуется появлением физиологических промежутков между зубами (диастемы или тремы), значительной стертостью зубов и переходом прикуса из ортогнатического в прямой.

Период сохранения молочных зубов и появления постоянных носит название периода сменного прикуса. При смене молочных зубов на постоянные

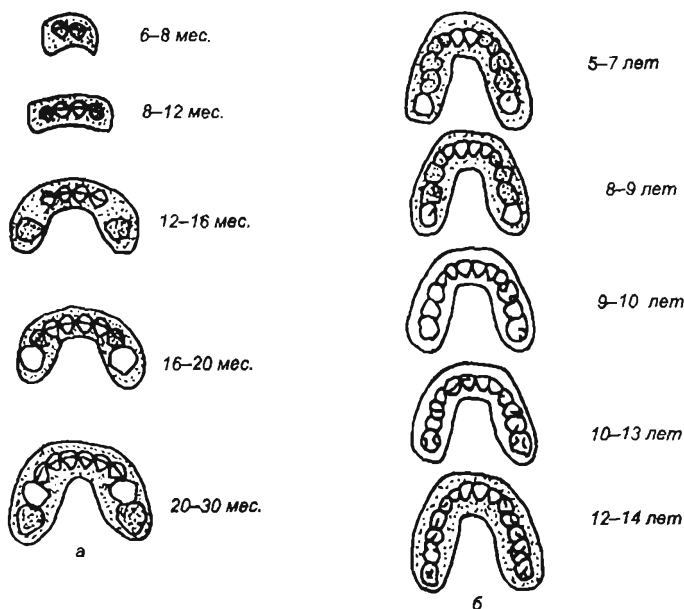


Рис. 6.3. Сроки прорезывания зубов: а — временные зубы; б — постоянные зубы

(сменный прикус) после выпадения молочного зуба и до прорезывания постоянного проходит обычно 3–4 месяца. Постоянные зубы прорезываются в таком порядке: в 5–7 лет — большие коренные зубы (моляры), в 7–8 лет — внутренние премоляры, в 8–9 лет — наружные резцы, в 10–11 лет — передние премоляры, в 11–12 лет — задние премоляры и вторые моляры, в 19–25 лет — зубы мудрости (иногда они отсутствуют). У девочек прорезывание зубов происходит с некоторым опережением по отношению к мальчикам. Однако иногда зубы прорезываются раньше или позже указанных сроков. Причиной этого не всегда бывает какое-нибудь заболевание. Из болезней, которые вызывают запоздалое появление зубов, следует назвать прежде всего рахит. При прорезывании зубов могут возникать скоропреходящие расстройства (беспокойный сон, небольшое повышение температуры, диспепсия и др.).

Для ориентировочной оценки постоянных зубов независимо от пола можно использовать формулу: X (число постоянных зубов) = $4n - 20$, где n — число лет, исполнившихся ребенку.

Формирование как молочного, так и постоянного прикуса у детей является важным показателем уровня биологического созревания ребенка. Поэтому в оценке биологической зрелости детей используется понятие «зубной возраст». Особое значение имеет определение зубного возраста в оценке степени зрелости детей дошкольного и младшего школьного возраста, где другие критерии использовать сложнее.

Исследование костно-суставной системы у детей

Ведущее значение в анамнезе имеют жалобы на болевые ощущения в костях и суставах. Обращается внимание на остроту болевых ощущений (острые, тупые), интенсивность их (интенсивные, слабые), некоторые оттенки этих ощущений (боли тянущие, ноющие, пульсирующие, стреляющие), на локализацию болей, длительность и время появления их (временные, постоянные, в конце дня, ночные), на факторы, способствующие появлению или усилению болевых ощущений (ходьба, движения в суставах, поднятие тяжелых предметов, бег и другие движения).

В раннем возрасте выявление болевых ощущений представляет значительные трудности. Нередко дети дошкольного возраста не могут точно показать место болевых ощущений и дать им характеристику, жалуясь, например, на суставную боль при внесуставном ее происхождении. При этом внимательное наблюдение за поведением ребенка, его реакцией на пальпацию костей, пассивные движения в суставах помогают правильно и объективно оценить болевые ощущения. Определенную помощь оказывает и наблюдение за активными движениями ребенка, за его походкой, осанкой, положением тела.

Осмотр необходимо производить в положении лежа, сидя и стоя на выпрямленных ногах при свободно опущенных руках. Затем просят ребенка пройтись, присесть, согнуть и разогнуть ноги, руки и т. д. У маленьких детей для оценки состояния костно-суставной системы полезно наблюдать за игрой ребенка.

Осмотр спереди помогает выявить форму, положение и пропорции головы, шеи, грудной клетки, конечностей. При осмотре сзади обращают внимание на уровень лопаток, форму позвоночника, симметричность треугольников талии. Важен также осмотр сбоку, при котором можно оценить наклон таза, взаимоотношение таза и нижних конечностей, изгибы позвоночника, углы сгибания и разгибания в суставах конечностей.

Костная система исследуется последовательно центростремительно, начиная с пальцев рук, кисти, лучезапястных суставов, предплечья, локтевого сустава, плеча, плечевого сустава, черепа, лица, височно-челюстных суставов, затем шейный, грудной, поясничный отдел позвоночника, заканчивается крестцово-подвздошными суставами крестцом, копчиком.

Обследование **нижней конечности** производится центробежно начиная с тазобедренного сустава, бедра, коленного сустава, голени, голеностопного сустава, костей стопы, пальцев стопы.

Осмотром **головы** определяют величину и форму ее, однако точное представление о величине головы можно получить только при измерении ее сантиметровой лентой. Обращают внимание — не увеличены ли размеры головы (макроцефалия) или, наоборот, уменьшены (микроцефалия).

При осмотре необходимо отмечать также форму черепа. В норме форма черепа округлая, а при патологии может быть квадратной, четырехугольной, башенной, ягодицеобразной и т. д.

Ощупыванием обследуются **роднички**, а также плотность самих костей. Ощупывание производится сразу обеими руками, положив большие пальцы на лоб, ладони — на височные области; средним и указательным пальцами обследуют теменные кости, затылочную область, швы и роднички, т. е. всю поверхность черепа. Обращают внимание — имеется ли размягчение костей,

особенно в области затылка (краниотабес), теменных и височных костей или уплотнение костей черепа. Пальпируя большой родничок, необходимо прежде всего определить величину родничка, причем измеряется расстояние между двумя противоположными сторонами родничка, а не по его диагонали, ибо в этом случае трудно решить, где кончается шов и где начинается родничок. Необходимо также тщательно ощупать края родничка, обратить внимание — имеется ли их мягкость, податливость, зазубренность, выпячивание или западение. Следует ощупать и оценить состояние швов — имеется ли их податливость или расхождение.

Затем переходят к осмотру грудной клетки, оценивают ее форму. Обращают внимание на деформацию грудной клетки, наличие куриной груди (в этом случае грудина выпячивается вперед в виде киля), гаррисоновой борозды (западение на месте прикрепления диафрагмы, в этом случае реберные дуги выглядят как бы вывернутыми вперед), сердечного «горба» (выпячивание грудной клетки в области сердца), грудь «сапожника» или воронкообразной груди (западение грудины) и т. д.

Необходимо обратить внимание на величину эпигастрального угла. По его величине можно ориентировочно оценить конституцию ребенка, при нормостенической конституции эпигастральный угол равен 90° , при гиперстенической — он тупой, при астенической — острый. Для определения эпигастрального угла пользуются следующим методом: ладони обеих рук располагают ребром соответственно направлению сторон угла, образованного реберными дугами и грудиной.

Затем переходят к пальпации грудной клетки. При пальпации ребер у здоровых детей имеется едва заметное утолщение в области перехода костных ребер в хрящевые. Пальпация проводится кончиками пальцев по ходу ребер от передней подмышечной линии к груди. Иногда при пальпации обнаруживается значительное утолщение на границе костной и хрящевой части ребер вследствие избыточного образования остеоидной ткани — рахитические четки. Они расположены несколько кнутри от срединно-ключичной линии (рис. 6.4).

При осмотре позвоночника следует обратить внимание, имеется ли искривление позвоночника. Искривление позвоночника вперед носит название лордоза, назад — кифоза, в сторону — сколиоза (последнее — всегда патология). В случае сколиоза при осмотре ребенка спереди или сзади можно заметить, что одно плечо стоит выше другого и одна рука прилегает к туловищу



Рис. 6.4. Рахит. «Рахитические четки»

(при свободно висящих руках) плотнее, чем другая, можно также заметить и асимметрию расположения треугольника талии (треугольники талии образуются на каждой стороне внутренней линии руки и линией талии).

При осмотре **верхних конечностей** обращает внимание на наличие укорочения плечевых костей; пальпацией можно определить утолщение в области эпифизов лучевой кости (браслетки), так как у детей всех возрастов имеется некоторое утолщение эпифизов лучевой кости, то пальпацию лучше всего проводить при слегка согнутой руке ребенка в лучезапястном суставе по тыльной поверхности в области сустава, при наличии браслетов ощущается валикообразное вздутие. Пальпацией же можно обнаружить и утолщения в области диафизов фаланг («нити жемчуга»).

При осмотре **нижних конечностей** необходимо обратить внимание на симметричность ягодичных складок, количество складок на внутренней поверхности бедер (особенно у детей первых месяцев жизни), укорочение конечности, Х-образное или О-образное искривление их, плоскостопие (рис. 6.5).

Обследование **суставов** производится обычно одновременно с исследованием **костной и мышечной систем** при помощи осмотра, пальпации и измерения. При осмотре выявляется форма суставов, наличие деформаций. Следует также обратить внимание на окраску кожи в области суставов, изменения ее. Величина суставов измеряется сантиметровой лентой: на одинаковом уровне измеряется окружность обоих суставов. Желательно измерение амплитуды движений (угломером) как пассивных, так и активных.

После этого переходят к пальпации суставов. Целесообразно начинать пальпацию нежно (особенно при наличии болезненности), определяя при этом

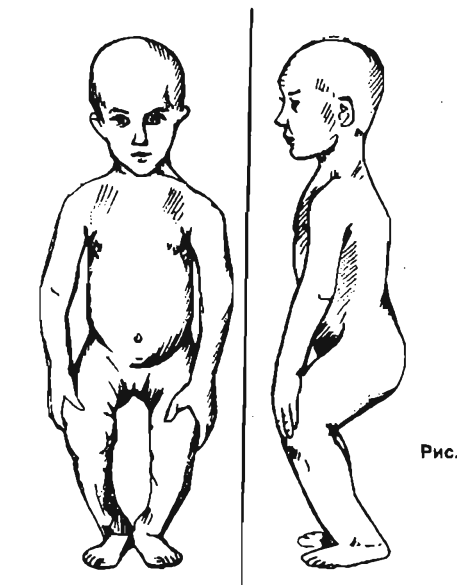


Рис. 6.5. Рахит. Деформация нижних конечностей

температуру кожи над суставом, наличие уплотнения, отечность, точную локализацию болевых точек. Важно определить наличие выпота в полости сустава или в заворотах сумки. Определяется это методом флюктуации, лучше в согнутом положении конечности. При наличии выпота давление одной стороны сустава ощущается на противоположной стороне в результате передачи волны жидкости. Симптом плавающего надколенника более достоверен. Проводится он следующим образом: сжимают выпрямленный коленный сустав ладонями с обеих сторон и слегка смещают мягкие периартикулярные ткани вверх, одновременно производя толчкообразное надавливание пальцами на надколенник. В случае наличия выпота надколенник свободно колыхается в жидкости.

Для детей ранних возрастных периодов характерна некоторая диспропорция длины тела и конечностей. В последующие возрастные периоды рост конечностей опережает рост туловища. После периода полового созревания активные процессы костеобразования в эпифизах трубчатых костей заканчиваются, и рост их прекращается.

Исследование функционального состояния суставов

В норме объем (амплитуда) движений в суставе зависит от формы суставных поверхностей, ограничивающего действия связок и функции мышц. Так как ограниченная подвижность в суставе может служить признаком его заболевания, то важно знать нормальную амплитуду движений суставов.

Исследование начинают с изучения объема *активных*, а затем *пассивных движений*. Активные движения производит сам больной. Пассивные движения в суставе осуществляет врач на фоне полного мышечного расслабления пациента. Следует избегать компенсаторных движений в соседних суставах, для чего одну руку фиксируют на проксимальной, а другую — на дистальной части сустава. Определение амплитуды активных и пассивных движений позволяет выявить характер ограничений движений и резервные возможности двигательной функции сустава. При этом следует иметь в виду, что нарушение функции сустава не всегда соответствует его анатомическому изменению (возможны психогенные контрактуры).

Иногда нарушение подвижности в суставах симулирует изменение длины конечности. Измерение длины конечности проводится сантиметровой лентой, обязательно с двух сторон. *Длину руки* определяют от акромиального угла лопатки до шиловидного отростка лучевой кости, при этом рука свободно должна свисать вдоль туловища. Чтобы уточнить, за счет какого звена имеется укорочение руки, измеряют длину отдельных звеньев. *Длину плеча* определяют от акромиального отростка лопатки до наружного надмыщелка плечевой кости, *длину предплечья* — от локтевого отростка до шиловидного отростка локтевой кости.

Длину ноги измеряют от передней верхней ости до внутренней лодыжки, *длину бедра* — от вершины большого вертела до суставной щели коленного сустава, а *голену* — от суставной щели коленного сустава до края наружной лодыжки. Различают *истинное (анатомическое) укорочение* конечности и *кажущееся*, обусловленное порочным положением конечности (при анкилозе, контрактуре, ригидности). *Относительное укорочение* наблюдается при смещении суставных концов (при вывихе).

Нарушение подвижности суставов проявляется в ее ограничении, увеличении и патологической подвижности. Наиболее легкой формой нарушения подвижности в суставах является переходящая скованность (тугоподвижность). Стойкое ограничение подвижности сустава обусловлено *контрактурами*, которые могут быть *внесуставными* (неврогенной, миогенной, дерматогенной, смешанной этиологии или в результате уплотнения суставной капсулы, фасций и сухожилий) и *суставными* (фиброзный и костный анкилоз, разрушение суставных поверхностей и соприкосновение костных шпор). Ранним признаком артрогенной контрактуры служит отсутствие резервных движений в суставе. Полная утрата движений в суставе характеризует *анкилоз*, который бывает костным и фиброзным.

При *фиброзном анкилозе* на фоне некоторой подвижности в суставе возникает резкая боль при движении, при *костном* подвижность в суставе и боли отсутствуют. Наличие несвойственных суставу движений свидетельствует о его патологической подвижности.

Амплитуду движений в суставе определяют с помощью угломера на твердой плоскости. Одно плечо угломера устанавливают по одной оси проксимальной части сустава, другое — параллельно его дистальной части. Ось сустава должна совпадать с осью шарнира.

Учет величины подвижности в суставе производят из исходного положения, известного как анатомическое, или нейтральное. Для большинства суставов в исходном положении продольные оси сочленяющихся сегментов составляют прямую продольную линию при вертикальном свободном положении тела. При определении названия суставных движений целесообразно руководствоваться направлением движений, совершаемых в суставе в соответствии с осью их вращения. *Движения в сагиттальной плоскости* обозначаются как сгибание и разгибание, *во фронтальной плоскости* — отведение и приведение, *вокруг продольной оси* — наружная и внутренняя ротация. Объем движений легко определяется в одно- и двусосных суставах (локтевых, коленных, межфаланговых), сложнее — в многоосных суставах (голеностопных, тазобедренных, плечевых, лучезапястных).

План исследования подвижности суставов

1. Зрительное восприятие функции суставного аппарата и отдельных суставов.
2. Косвенные методики (проба Отта, Шобера, симптом Форестье и др.).
3. Гониометрические методы определения объема движений — прибором.
4. Графические методы — графическая запись объема движений сустава.

Зрительное восприятие функции суставного аппарата и отдельных суставов врач получает, видя движения больного и его походку. При этом он может ориентировочно оценить степень нарушения функциональной способности суставов пациента. Приблизительную оценку функции суставов можно составить при проведении проб, характеризующих функцию нескольких суставов. Так, если больной не может в полной мере сжать кисть в кулак, то врач может косвенно определить степень нарушения функции в пястно-фаланговых суставах.

Точную объективную оценку подвижности суставов можно получить с помощью гониометрического измерения и графической записи движений (используются угломеры и гониометры).

Количественная оценка суставного синдрома

1. Оценка больным общей выраженности болей в суставах в покое по трехбалльной шкале.
2. *Счет боли (СБ)* — суммарное числовое выражение боли при оценке ее больным по трехбалльной системе в соответствии с вышеприведенной градацией для 76 суставов.
3. *Суставный индекс (СИ)* — суммарное числовое выражение боли во всех 76 исследуемых суставах, возникающей в ответ на стандартное по силе (побеление фаланги I пальца руки исследователя) надавливание на каждый из суставов в области его суставной щели. В труднодоступных пальпации суставах (ТБС, межпозвоночные) оценивается степень болезненности по объему пассивных и активных движений.
Оценка выраженности боли в суставах в ответ на пальпацию определяет-ся по трехбалльной шкале:
 - 0 баллов — отсутствие боли;
 - 1 балл — ощущение незначительной боли при пальпации;
 - 2 балла — ощущение боли, больной морщится;
 - 3 балла — больной резко морщится и отстраняется от исследователя.
4. *Индекс припухлости (ИП)* — суммарное числовое выражение припухлости, которая оценивается визуально в 28 суставах по следующей градации:
 - 0 баллов — отсутствие припухлости;
 - 1 балл — сомнительная или слабо выраженная припухлость;
 - 2 балла — явная припухлость;
 - 3 балла — сильная припухлость.Оценка степени припухлости проводится для следующих суставов: локтевых, лучезапястных, пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых суставов кистей, коленных и голеностопных.
5. Суставной счет — определяется числом суставов, в которых выявлена болезненность при пальпации.
6. Число припухших суставов.
7. Продолжительность утренней скованности, выраженная в часах или минутах.
8. Окружность проксимальных межфаланговых суставов кистей — определяется с помощью специального измерительного прибора — напрометр — во II–V пальцах и вычисляется суммарно для левой и правой кисти.
9. Окружность коленных суставов — определяется с помощью сантиметровой ленты.
10. Сила сжатия кисти — оценивается либо с помощью специального прибора — динамометра, либо по сжатию манжетки тонометра, наполненной воздухом до давления 50 мм рт. ст. Больной проводит каждой рукой по 3 сжатия. Учитывают среднее значение.
11. Время прохождения расстояния в 15 метров. Этот тест следует применять в том случае, когда имеется поражение суставов ног.
12. Функциональный индекс Ли — определяется с помощью опросника, содержащего 17 вопросов, выясняющих возможность выполнения ряда элементарных бытовых действий с участием различных групп суставов.

Исследование позвоночника

Исследование позвоночника, так же как и исследование периферических суставов, включает в себя изучение жалоб больного, анамнеза, объективное исследование позвоночника с использованием специальных проб для выявления симптома боли и ограничения подвижности.

Изучение жалоб больного. Обращают внимание на головокружение, онемение в руках, тяжесть, усталость в спине, дискомфорт, боли в разных отделах позвоночника, возникающие при движениях, статических нагрузках и других воздействиях. Выясняют степень их выраженности, локализацию, время появления, продолжительность, интенсивность, влияние внешней среды, лечебных воздействий, покоя.

Изучение анамнеза заболевания. Устанавливают характер начала, факторы, спровоцировавшие начало заболевания, продолжительность болезни, состояние во время ремиссий и обострений, ведущие синдромы, а также то, какие лечебные воздействия были эффективны. Следует выяснить, какой морфологический субстрат лежит в основе патогенеза заболевания: межпозвоночные диски, связки, мышцы. Указывается место поражения. Выясняют условия труда, быта, индивидуальную переносимость физических нагрузок, характер и степень двигательной активности. Учитывают занятия спортом, наличие травм, психотравмирующие обстоятельства, наследственность.

Объективное исследование. Исследование начинают уже со времени входа больного в кабинет. При осмотре оценивают манеру держаться, положение корпуса, конечностей, головы, характер движений.

Оценивают форму позвоночника. Существуют физиологические изгибы позвоночника в сагиттальной плоскости: *вперед* — *лордоз*, характерный для шейного и поясничного отделов, *назад* — *кифоз*, характерный для грудного и крестцового отделов. При патологии может быть кифотическая форма, когда позвоночник имеет кривизну назад, или плоская (прямая) форма — при отсутствии физиологических изгибов (рис. 6.6–6.9).

При осмотре пользуются опознавательными точками (ориентирами). К ним относят костные выступы: сосцевидный отросток височной кости, остистые отростки позвонков, угол нижней челюсти, лопатки, крылья подвздошной кости, ее ости, правый или левый крестцовый рог.

По задней поверхности шеи и туловища точкой отсчета служат остистые отростки CIII и CVII. Сустав между атлантом (C1) и осевым позвонком (CII) располагается по линии, соединяющей верхушку сосцевидного отростка с остистым отростком CII, медиальнее кивательной мышцы находится у медиального края лопаточной ости — у нижнего угла лопатки, LIV — на линии, проведенной через гребни подвздошных костей, SI — на уровне задненижних остей подвздошных костей.

Ориентирами *на боковой поверхности* являются поперечные отростки C1, которые пальпируются под верхушкой сосцевидного отростка, CII — на 1,5 см ниже. Нижний край CII находится на линии угла нижней челюсти. Поперечный отросток CVI — на уровне перстневидного хряща TII находится на уровне вырезки грудины, LIV–LV — на уровне линии, соединяющей вершины гребней подвздошных костей.

Осматривают контуры тела, определяют симметричность линий затылка, высоты стояния плеч, лопаток, таза. *Асимметрию лопаток и плеч* можно ус-



Рис. 6.6. Вид патологической осанки — сутулая спина



Рис. 6.7. Вид патологической осанки — плоская спина



Рис. 6.8. Вид патологической осанки — круглая спина

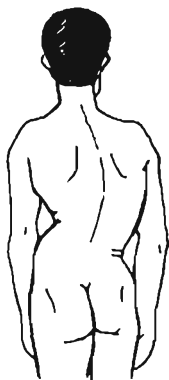


Рис. 6.9. Сколиоз в верхнегрудном отделе

тановить, измерив расстояние от остистого отростка CVII до верхнего внутреннего угла лопатки слева и справа. Симметричность таза определяют измерением расстояния от передневерхних остей справа и слева до мечевидного отростка грудины. Асимметричность крестца выявляется при измерении расстояния от верхних точек крестца справа и слева до остистого отростка LV.

Во фронтальной плоскости позвоночник здорового человека изгибов не имеет. Искривления позвоночника во фронтальной плоскости обозначаются как сколиоз. Боковые отклонения позвоночника определяют по отклонению срединной линии спины от вертикали при наклоне туловища вперед. Наличие сколиоза выявляют также с помощью отвеса, обрисовки контуров.

Пальпацию позвоночника проводят в стоячем положении средним пальцем правой руки при надавливании на остистые отростки. Болезненность при пальпации свидетельствует о патологическом процессе в сегменте. Для уточнения локализации поражения больного укладывают горизонтально на живот на твердую опору и

проводят касательные движения двух соседних позвонков в болезненном сегменте. При патологии в сегментах CIII—CIV—CV боль иррадирует в шею, уши, затылок, CV—CVI—CVII—T1 — в плечо, в CVI—CVII — во II—III палец кисти, в TII—TV — в область плеча и предплечья, в TVI—TX — по ходу межреберных промежутков, TX—TXI—TXII—LI — в паховую и ягодичную область, бедро.

Причиной болезненности отдельных позвонков могут быть заболевания внутренних органов. Так, болезненность возможна при мастоидите, эзофагите, мигрени, TIII—TVI — при заболеваниях сердца, TVI—TXII — желудка, TX—TXI — желчного пузыря, TX—TXII — почек, LIII — яичников, LIV — матки, SI—

SV — при патологических изменениях мочевого пузыря и прямой кишки. Диффузная болезненность при пальпации спины связана с заболеваниями мышц.

Подвижность позвоночника определяют из исходного положения, при котором больной находится вертикально, плечи — на одном уровне, колени разогнуты, стопы параллельны, пятки вместе, голова — прямо, взгляд больного направлен вперед. Общая подвижность позвоночника оценивается при наклоне вперед и в стороны. В норме при наклоне вперед позвоночник принимает вид равномерной дуги, а концы разогнутых пальцев касаются пола. При ограничении сгибания измеряют расстояние от конца среднего пальца вытянутых рук до пола. При боковых наклонах пальцы скользят по наружной поверхности бедер, кончики средних пальцев опущенных рук достигают колен. При ограничении боковых наклонов измеряют расстояние до пола.

При измерении объема сгибания и разгибания используют угломер. О суммарном объеме движений в шейном отделе судят по максимальному углу сгибания головы, ее разгибания, боковых наклонов и поворотов. Для лиц моложе 65 лет углы сгибания и разгибания составляют 70° , угол бокового наклона — 35° , угол поворота — $80-90^\circ$. Для лиц старше 65 лет эти показатели снижаются.

Наименее подвижным является грудной отдел позвоночника. В нем совершаются наклоны вперед и назад. Наибольшая подвижность определяется в сегментах T1–T11 и TXI–TXII. Ограничение сгибания в грудном отделе позвоночника определяют *пробой Отта*.

При функциональном исследовании поясничного отдела позвоночника, вначале в положении больного стоя, оценивают конфигурацию поясничного отдела, а затем — активные движения в этой области при наклонах туловища вперед, назад, вбок. Подвижность поясничного отдела обусловлена в основном сегментами LIV–LV–SI.

Крестцово-подвздошные сочленения затруднены для пальпации. Для выявления патологических изменений в них разработаны специальные диагностические пробы.

Диагностические пробы для выявления болевого синдрома и ограничения подвижности позвоночника

1. Определение болезненности по ходу остистых отростков позвоночника и в паравертебральных точках.
2. *Симптом Зацепина* — болезненность при надавливании у места прикрепления к позвонкам X–XII ребер в связи с воспалительным процессом в реберно-позвонковых сочленениях.
3. *Проба Верещаковского* служит для выявления напряжения мышц живота и спины. Больной стоит спиной к врачу, врач кладет кисти рук ладонями вниз на гребни подвздошных костей и, постепенно надавливая, пытается углубиться в промежуток между реберным краем и гребешком подвздошной кости. При наличии воспалительного процесса в прямых мышцах спины кисти наталкиваются на резкое сопротивление мышц живота и спины.
4. *Симптом Форестье* необходим для определения формы осанки. Больной стоит спиной к стенке, прикасаясь к ней пятками, туловищем, головой. В норме к стенке должны прикасаться пятки, лопатки, затылок. У больных анкилозирующим спондилоартритом, болезнью Форестье вследствие развития кифоза не будет соприкосновения в какой-либо точке.

5. *Определение подвижности в шейном отделе позвоночника.* От CVII отмеряют вверх 8 см и делают отметку. Затем просят больного максимально наклонить голову вниз и снова измеряют это расстояние. У здоровых лиц оно увеличивается на 3 см. При поражении шейного отдела позвоночника это расстояние увеличивается незначительно или вообще не меняется. У больных с анкилозирующим спондилоартритом, с короткой шеей проба не информативна.
6. *Проба подбородок* — *грудина:* здоровый человек свободно дотрагивается подбородком до грудины. При поражении шейного отдела позвоночника остается расстояние между подбородком и грудиной при максимальном наклоне головы вперед.
7. *Проба Отта* — для определения подвижности в грудном отделе позвоночника. От CVII вниз отмеряют 30 см и делают отметку. Затем расстояние между указанными точками измеряют повторно при максимальном наклоне обследуемого вперед. У здоровых людей это расстояние увеличивается на 4–5 см, а у больных анкилозирующим спондилитом практически не изменяется.
8. *Определение ограничения дыхательных экскурсий грудной клетки* — для выявления патологического процесса в реберно-позвонковых суставах. Измерение производят сантиметровой лентой на уровне IV ребра. В норме разница окружности грудной клетки между максимальным вдохом и выдохом составляет 6–8 см. При развитии анкилоза реберно-позвонковых суставов эта разница уменьшается до 1–2 см. При наличии эмфиземы легких проба не информативна.
9. *Проба Шобера* — для выявления ограничения подвижности в поясничном отделе позвоночника. От LV откладывают вверх 10 см и делают отметку. При максимальном наклоне вперед у здоровых лиц это расстояние увеличивается на 4–5 см, а при поражении поясничного отдела позвоночника практически не меняется.
10. *Проба Томайера* — для оценки общей подвижности позвоночника. Определяется путем измерения в сантиметрах расстояния от III пальца вытянутых рук до пола при максимальном наклоне вперед. Это расстояние в норме равно «0» и увеличивается при ограничении сгибания позвоночника.
11. *Позвоночный индекс (ПИ).* Для его определения складываются величины (в см): расстояние от подбородка до яремной вырезки грудины при максимальном отклонении головы назад, показатели пробы Отта, пробы Шобера, дыхательная экскурсия грудной клетки. Из полученной суммы вычитают показатель пробы Томайера (в см). Величина ПИ в норме составляет в среднем 27–30 см (индивидуально) и оценивается в динамике. Снижение ПИ свидетельствует о прогрессировании ограничения подвижности позвоночника.

Симптомы для выявления сакроилеита

1. Симптом Кушелевского (I): больной лежит на спине на твердом основании. Врач кладет руки на гребни подвздошных костей спереди и резко надавливает на них. При наличии воспалительных изменений в КПС возникает боль в области крестца.
2. Симптом Кушелевского (II): пациент лежит на боку, врач кладет руки на область подвздошной кости и рывком надавливает на нее. Больной при этом ощущает боль в области крестца.

3. Симптом Кушелевского (III): больной лежит на спине, одна нога согнута в коленном суставе и отведена в сторону. Врач одной рукой упирается на этот коленный сустав, а другой надавливает на противоположную подвздошную кость. Больной при этом ощущает боль в области КПС. Затем проверяется наличие болезненности в области другого КПС.
4. Симптом Макарова (I): характеризуется возникновением боли при поколачивании диагностическим молоточком в области КПС.
5. Симптом Макарова (II): пациент лежит на спине, врач обхватывает его ноги выше ГСС, заставляя расслабить мышцы ног, а затем рывком раздвигает и сближает ноги. Появляются боли в крестцово-подвздошной области.

Семиотика поражения костной системы у детей

Врожденное отсутствие конечностей называется *амелией*. Для *гемимелии* характерно отсутствие какой-либо одной конечности или ее части.

Врожденные атривенозные свищи в конечностях способствуют увеличению объема соотвествующей конечности. При этом наблюдаются повышенные кожной температуры, варикозное расширение вен, болезненность в этой конечности.

При арахнодактилии у больных бывают длинные тонкие конечности.

В первые 3 месяца после рождения у детей могут появиться симптомы остеохондрита вследствие врожденного сифилиса. Обнаруживается болезненность при пассивных движениях конечностей, иногда признаки переломов костей и эпифизеолиз. В местах переломов и эпифизеолиза отмечаются отек мягких тканей, боль при надавливании и движениях. Произвольные движения конечностей затруднены, что создает видимость параличей (болезнь Парро).

В раннем возрасте довольно часто возникает остеомиелит, как правило, гематогенного происхождения. Наряду с общими симптомами септического состояния имеются и местные симптомы в виде болезненной плотной припухлости над пораженным участком кожи. Отечность может иметь и диффузный характер. Вокруг пораженного участка кости отмечается мышечный спазм. В начальном периоде развития остеомиелита отечность мягких тканей и покраснение кожи не отмечаются, но через небольшой промежуток времени при недостаточно эффективном лечении эти симптомы становятся выраженными. Рентгенологический метод диагностики остеомиелита ценен только в фазе образования секвестра.

Укорочение нижних конечностей может быть результатом врожденного укорочения бедренной или большеберцовой кости, врожденного смещения головки бедренной кости, смещения эпифиза головки бедренной кости, задержки развития эпифиза бедренной кости вследствие травмы или инфекции, полиомиелита, ранней гемиплегии, хондродистрофии.

Удлинение одной или обеих нижних конечностей чаще всего бывает генетического или конституционального происхождения. Увеличение объема конечности связано с наличием гемангиом, артериовенозного свища, нейрофиброматоза, лимфостаза, процессов усиленного роста эпифиза.

Искривление большеберцовой кости кнаружи является типичным проявлением рахита, а также может возникать при хондродистрофии и остеохондрозе.

Саблевидная деформация всей или нижней части большеберцовой кости развивается у детей с врожденным сифилисом.

Кисть. В течение первых месяцев жизни кисти находятся в сжатом в кулачок виде, но хватательный рефлекс хорошо развит.

На 3–5-м месяцах появляется достаточная координация функций кистей, обеспечивающая захватывание какой-либо яркой игрушки, помещенной перед ребенком. По мере дальнейшего совершенствования функции верхних конечностей, нервно-мышечного аппарата ребенок начинает брать предметы, расположенные в стороне. К 9 месяцам ребенок может дифференцированно использовать большой и указательный пальцы. К концу года жизни используются уже все пальцы кисти для захватывания предмета, его освобождения, бросания.

У детей с церебральным параличом с вовлечением в патологический процесс верхних конечностей развитие функций кистей, пальцев задерживается и нарушается. У детей с явлениями церебрального паралича сжатые пальцы остаются в таком положении более длительное время, чем у здоровых, распрямляются с трудом, например, при освобождении какого-либо предмета, взятого в руку.

При хондродистрофии кисти могут иметь внешний вид, напоминающий трезубец, с уширением межпальцевых промежутков между большим и указательным и между указательным и средним пальцами. Укорочены и расширены кисти и стопы. Указательный, средний и безымянный пальцы одинаковые по длине.

У детей, страдающих болезнью Дауна, пальцы короткие, большой палец глубоко посажен, а ладонь пересекается одной глубокой складкой, в то время как у здоровых детей обычно имеются две складки, которые пересекают не всю ширину ладони.

Пальцы в виде барабанных палочек, т. е. с утолщением дистальных фаланг, появляются у детей с хроническими бронхолегочными заболеваниями, врожденными пороками сердца синего типа, реже — у больных с хроническими печеночными заболеваниями и поражениями желудочно-кишечного тракта, сопровождающимися длительной диареей. Очень редко такая форма пальцев носит наследственный характер.

Укорочение пальцев, особенно больших, на верхних и нижних конечностях развивается у больных прогрессирующим оссифицирующим миозитом, ревматоидным артритом. Преимущественное укорочение большого, безымянного пальцев и мизинца наблюдается у больных псевдогипопаратиреозом.

Мелкие кости кисти, в частности фаланговые, могут поражаться туберкулезом, сифилисом. При этом кожа над пораженным участком кисти краснеет. Появляется небольшая припухлость, мало болезненная на ощупь. Затем отмечается веретенообразная опухоль над пораженной костью. При сифилитическом фалангите (дактилите) поражение бывает множественным. Большое дифференциально-диагностическое значение имеет рентгенологическое исследование пораженной кисти.

Количественное увеличение пальцев (полидактилия) касается как верхних, так и нижних конечностей. Наличие 6-го пальца на локтевой поверхности кисти имеется у больных с хондрэктодермальной дисплазией (синдром Эллиса—Ван-Кревельда). Этот синдром сопровождается также значительным отставанием в росте и физическом развитии, укорочением конечностей, вальгусной деформацией коленных суставов, недоразвитием зубов, ногтей, лордозом в поясничном

отделе позвоночника, синдактилией, слабоумием, ангиоматозом кожи. Нередко у этих детей имеются врожденные пороки сердца.

Сращение пальцев верхних и нижних конечностей (*синдактилия*) может наблюдаться у детей изолированно или сочетаться с такими аномалиями, как краниостеноз, синостоз черепных швов.

Макродактилия (увеличение какого-либо пальца или нескольких пальцев) является индивидуальной особенностью развития кисти или встречается как проявление нейрофиброматоза.

Сужение влагалища сухожилия длинного сгибателя большого пальца, в результате чего он имеет вид курка. Применяв усилие, можно разогнуть палец, при этом вдоль сухожилия ощущается похрустывание при пальпации.

При *нейрофибросаркоме* пальцев, которая развивается в раннем возрасте, обнаруживаются величиной с горошину, плотноватые образования в глубоких слоях кожи, расположенные на латеральной или дорсальной поверхности дистальных фаланг пальцев верхних и нижних конечностей. Эти образования обычно бывают множественными.

Стопа. Встречаются различные варианты врожденной деформации, при которых стопа или обе стопы могут быть повернуты в различные стороны, а не вперед.

Высшая стопа появляется у детей со спастическим типом церебрального паралича, псевдогипертрофической мышечной дистрофией, а также после полиомиелита и неврита периферических нервов, иннервирующих конечность.

Уплотнение стопы (плоскостопие) развивается довольно часто в детском возрасте. До 3-летнего возраста у детей уплощение стоп является физиологическим явлением, поскольку изгиб ее выполнен подкожной жировой тканью. При выраженном плоскостопии стопы несколько подвернуты внутрь, в результате чего медиальный мыщелок выдается и как бы наглыгает на медиальную поверхность пятки. Различают врожденное и приобретенное плоскостопие. Врожденное плоскостопие передается по наследству и может быть бессимптомным, в то время как приобретенное плоскостопие сопровождается утомлением мышц голени после длительной ходьбы, к вечеру. Это утомление вызывает неприятные ощущения в ногах, которые дети выдают за боль.

Высокий свод стопы нередко является врожденным, но может проявляться у больных с атаксией Фридрейха, полимиелитом, атрофией икроножных мышц, болезнью Гурлер, реже спиной бифида.

У детей дошкольного, реже — более старшего возраста, может развиваться остеохондроз некоторых костей стопы, например костей предплюсны (болезнь Келлера). Эта форма остеохондроза сопровождается покраснением кожи над указанной костью, иногда болью. Ощущение боли вызывает появление прихрамывающей походки. Усиление боли происходит во время ходьбы, прыжков.

Остеохондроз головки II плюсневой кости развивается обычно у подростков и характеризуется локальной болезненностью, припухлостью, иногда значительным покраснением кожи над пораженной костью. Отклонение большого пальца стопы внутрь (*hallux varus*) является довольно обычным для детей раннего возраста. У детей более старших возрастных групп может возникать отклонение большого пальца стопы наружу (*hallux valgus*). Довольно часто подобное отклонение формируется у больных прогрессирующим оксифицирующим миозитом.

Переломы костей. Переломы ключицы встречаются как у новорожденных, так и у детей других возрастных групп. У новорожденных перелом ключицы обычно связан с особенностью родов, наиболее часто — с акушерскими пособиями. Отмечается ограничение подвижности руки на стороне перелома. Обращает на себя внимание невозможность поднятия руки. Пассивные движения возможны, но появляется болезненность в области плеча. При пальпации ключицы обнаруживается крепитация в области перелома. Иногда симптомы перелома так слабо выражены в начальном периоде, что он обнаруживается либо только при образовании костной мозоли, либо при деформации ключицы вследствие неправильного сращения отломков. Методом диагностики является рентгенологическое исследование. Переломы ключицы наблюдаются иногда при тяжелом течении рахита.

Переломы трубчатых костей (плеча, предплечий, бедра, голеней) сопровождаются локальной болезненностью, отеком мягких тканей в области перелома, деформацией кости при смещении отломков, крепитацией в месте перелома.

Частые переломы костей без каких-либо травм, включая внутриутробно возникающие переломы, о которых можно судить по деформациям костей у только что родившегося ребенка, характерны для несовершенного костеобразования (рис. 6.10, 6.11).

Артриты. Общими симптомами для артритов независимо от характера и происхождения являются отечность в области сустава, гиперемия кожи над ним, болезненность в области сустава, ограничение движений в нем, нередко повышение местной кожной температуры, иногда накопление жидкости в полости сустава.

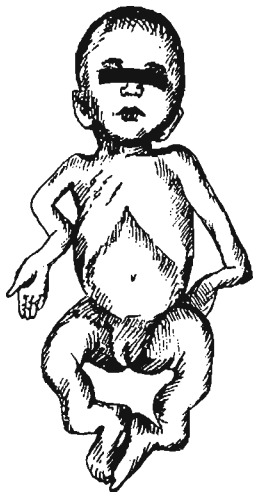


Рис. 6.10. Врожденная форма несовершенного остеогенеза: деформация грудной клетки из-за переломов ребер, деформация черепа вследствие незаращения родничков

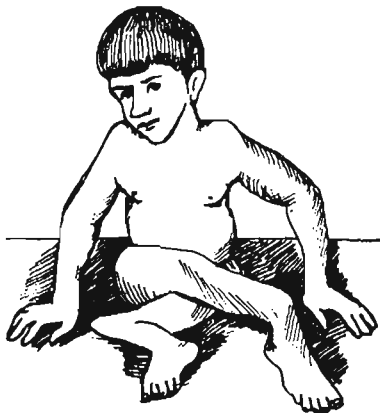


Рис. 6.11. Несовершенный остеогенез. Тяжелые деформации скелета

Острый гнойный артрит вызывается гнойными бактериями (золотистым стафилококком, гемолитическим стрептококком, менингококком, пневмококком, а также бруцеллами, эшерихиями, шигеллами и др.). У детей раннего возраста острый гнойный артрит возникает чаще вследствие септикопиемической формы сепсиса. Артрит в данном случае присоединяется к общей клинической картине сепсиса. Обычно поражаются один или два крупных сустава. Иногда артрит развивается при остеомиелите метафизарной части длинных костей. Вследствие болей при движении в суставе ребенок придает конечности и пораженному суставу защитное положение. Наряду с болью, усиливающейся при движениях в пораженном суставе, ограничивается подвижность в нем, появляется отек мягких тканей, окружающих сустав. Кожа над пораженным суставом теплее, чем на остальных участках, может быть гиперемированной.

Острый гнойный артрит не септического происхождения развивается остро, с подъемом температуры тела, лейкоцитозом в сочетании с только что описанными местными симптомами. При пневмококковом артрите иногда появляется крупная везикулярная, а при менингококковом — геморрагическая сыпь на коже.

Реактивными артритами называют поражения суставов при инфекционных заболеваниях, вызванных бактериями, вирусами, риккетсиями. Такие артриты непродолжительны по течению и активности. Течение их во многом определяется характером вызвавших артриты инфекций. К наиболее распространенным артритам такого типа у детей относятся скарлатинозные и дизентерийные.

Артриты при аллергическом субсепсисе Висслера—Фанкони сопровождаются болевыми ощущениями во многих суставах, но без каких-либо внешних изменений их. Выпот в полости сустава не образуется. Эти изменения могут появиться в далеко зашедших, запущенных случаях заболевания.

Артралгии сочетаются с лихорадкой, при которой температура тела колеблется в пределах 1,5–2,0 °С, а также активными проявлениями на коже (полиморфные сыпи, обострение атопического дерматита). В патологический процесс вовлекается сердечно-сосудистая система.

Артриты аллергической этиологии появляются при суставной форме геморрагического васкулита. Степень вовлечения суставов различная — от артралгий на фоне развернутых проявлений васкулита до тяжелых поражений, сопровождающихся накоплением выпота в полости суставов, отеком мягких тканей вокруг суставов и увеличением их объема.

Изменения в виде поражения синовиальных оболочек, болей в суставах, отеков мягких тканей вокруг суставов, незначительного ограничения движений в суставах наблюдаются иногда при сывороточной болезни. Характерным для них является максимальная выраженность указанных симптомов в период кожных проявлений сывороточной болезни, вследствие чего течение таких артритов волнообразное.

Очень часто при острой ревматической лихорадке поражаются суставы. *Ревматический полиартрит* появляется через 2–3 недели после перенесения очаговой инфекции, например ангины, обострения хронического тонзиллита, вызванных бета-гемолитическим стрептококком группы А. Артрит появляется остро и сопровождается сильными болями. Характерно последователь-

ное поражение суставов (вначале одного или двух, чаще крупных суставов конечностей, а затем других, включая мелкие). Кожа над ними слегка гиперемизированная, отечная, кожная температура выше по сравнению с другими участками тела. Присоединение полиартрита ухудшает состояние больных. Наряду с поражением суставов, при ревматизме выявляются признаки поражения сердечно-сосудистой системы, которые постепенно прогрессируют, в то время как артрит заканчивается без каких-либо серьезных изменений суставной системы.

Поражение суставов в виде артрита наблюдаются при диффузных заболеваниях соединительной ткани. Наиболее распространенным является ювенильный *идиопатический артрит (ЮИА)*. Заболевание может начинаться медленно с поражения одного или двух-трех суставов. Появляются артралгия, отечность в области пораженных суставов, хромота. Для ювенильного идиопатического артрита характерна отечность в области синовиальных оболочек и сухожильных влагалищ. Наблюдаются длительная интермитирующая температура тела, общая слабость, потеря аппетита, увеличение периферических лимфатических узлов, а затем и селезенки. При дальнейшем прогрессировании процесса вовлекаются и другие суставы. В суставах, пораженных в наиболее ранние сроки, наступает деформация, сначала умеренно выраженная, а затем резкая, спиралевидная за счет фиброза сухожилий. Возникает атрофия мышц, сухожилия которых прикрепляются в области пораженных суставов. Могут развиваться тяжелые анкилозы. Нередко поражаются межпозвоночные сочленения шейного отдела позвоночника, височно-нижнечелюстные суставы.

Для системного варианта ювенильного идиопатического артрита характерны поражения других органов и систем (кожные сыпи, гепатоспленомегалия, миокардиты и перикардиты, плевриты). Ускоряется СОЭ, развивается анемия при лейкоцитозе и увеличении полинуклеаров). При иммунологических исследованиях у больных обнаруживается ревматоидный фактор (рис. 6.12–6.14).

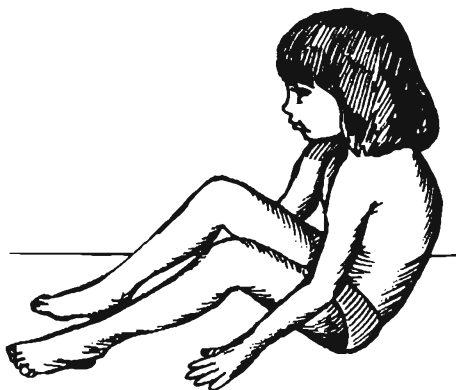


Рис. 6.12. ЮИА. «Ревматоидный горб»



Рис. 6.13. «Ревматоидная кисть»

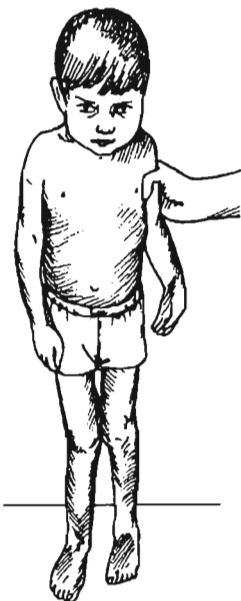


Рис. 6.14. Ювенильный идиопатический артрит. Полиартрит. Пациенту 11 лет. Отставание в физическом развитии

Системная красная волчанка сопровождается преходящим поражением суставов в виде артралгий, припухлости, покраснения кожи над пораженным суставом. Эти изменения суставов очень напоминают начало ревматоидного артрита и ревматизма. При дальнейшем наблюдении за больным выявляют признаки системного заболевания соединительной ткани, характерные для красной волчанки.

Одним из типичных признаков геморрагического васкулита являются артриты. Нередко артралгии, припухлость суставов с геморрагическими кожными высыпаниями являются ведущими в клинических проявлениях заболевания (суставная форма).

Гемофилия в ряде случаев травмы суставов обуславливает кровоизлияния в суставную сумку (*гемартроз*). Чаще это возникает в коленных и локтевых суставах. Сустав увеличивается в объеме, движения в нем затрудняются, болезненные. Нередко развиваются анкилозы.

При *туберкулезе* чаще поражаются коленные, тазобедренные суставы, позвоночник с множественным вовлечением в патологический процесс позвонков.

При туберкулезном поражении коленного сустава появляются неподвижность в суставе, боли при движении в нем, увеличение его в объеме. При рентгенологическом обследовании сустава выявляют остеопороз костей, сочленяющихся пораженного сустава. Патологический процесс начинается с головки или шейки бедренной кости. Костная структура постепенно разрушается, грануляционная ткань проникает в суставную полость.

При этом ощущается болезненность при движении в суставе, в частности, сгибание, поворот ноги кнаружи.

Врожденный вывих бедра относится к категории часто встречающихся форм патологических нарушений тазобедренного сустава. При одностороннем вывихе ягодичная складка располагается выше на стороне вывиха, а ниже ее может быть дополнительная складка на этой стороне. Однако наличие дополнительной кожной складки не является абсолютным признаком врожденного вывиха, так как она встречается у детей с выраженным ожирением. При врожденном вывихе бедра движения на стороне поражения ограничены. У здорового ребенка в положении на спине при согнутом на 90° бедре конечности могут быть отведены на 170°, в то время как при вывихе отведение ноги на больной стороне возможно не более чем на 45°. При дальнейшем отведении появляется боль. При отведении конечности может обнаруживаться щелкающий звук, объясняющийся внедрением головки бедра в суставную впадину. Конечность на стороне вывиха кажется укороченной, поскольку мышцелок расположен выше, чем на здоровой конечности. Если ребенок начинает ходить, то наблюдается прихрамывание. При двустороннем вывихе появляется утиная походка и развивается поясничный лордоз.

Отведение обеих бедер несколько ограничено. Окончательный диагноз одностороннего и двустороннего вывиха устанавливается с помощью рентгенологического исследования.

Болезнь Легга—Калве—Пертеса, или деформирующий остеохондрит эпифизарной части головки бедра, встречается обычно в возрасте 4—10 лет. Патологический процесс может быть односторонним и двусторонним. Чаще болеют мальчики. Появляется болезненность в тазобедренном суставе, вследствие чего ребенок щадит ногу на стороне поражения. Боль иррадирует по ходу крупных нервов в колено. Болевые ощущения интенсивные, нередко имитирующие миалгию. Однако при повышении двигательной активности они становятся более выраженными. В начальных стадиях заболевания симптомы непостоянные, перемежающиеся. В дальнейшем они становятся стойкими, сочетаясь с ограничением движения в конечности; особенно это касается разгибания, отведения и поворота внутрь. Может наблюдаться мышечный спазм большой конечности. В далеко зашедшей стадии заболевания развиваются атрофии мышц бедра и укорочение конечности. Существенную помощь в диагностике заболевания оказывает рентгенологическое исследование тазобедренного сустава, при котором выявляют остеопороз шейки бедренной кости, расширение суставной щели, остеолиз в эпифизарной части бедренной кости и деформацию головки ее.

Смещение эпифиза головки бедра, или *эпифизеолиз*, обычно наблюдается в подростковом возрасте.

Наиболее ранним симптомом является боль в колене и на медиальной поверхности бедра, а также по ходу нервных стволов бедра. По происхождению эта боль иррадирующая и при двигательной активности усиливается. Истинная боль в тазобедренном суставе появляется позже. Больной начинает прихрамывать, отмечается своеобразная походка с несколько вывернутой наружу стопой. Чтобы сесть, дети стараются скрестить ноги. Характерным является сгибание конечности в коленном и тазобедренном суставах в положении лежа. Пораженная конечность укорачивается. При двустороннем процессе появляются переваливающаяся походка и лордоз поясничного отдела позвоночника. При рентгенологическом исследовании обнаруживают остеопороз шейки бедренной кости, изменения эпифизарной линии, а затем и сдвиг эпифиза внутрь и назад.

У детей может развиваться *асептический некроз* в различных костях, особенно в эпифизах длинных костей конечностей, в костях кистей и стоп. Наиболее часто из этой группы заболеваний встречается *болезнь Осгуда—Шлаттера* (асептический некроз эпифиза большеберцовой кости). При этом заболевании появляется выпячивание ниже колена с ограниченной болезненностью. Иногда боли локализуются в коленном суставе, симулируя гонит. Рентгенологически выявляется разрежение костной структуры, а потом и некротические изменения эпифиза большеберцовой кости.

Значительно реже встречается *врожденный вывих коленных суставов, артрогрипоз, косолапость*.

Асептический некроз в пяточной кости сопровождается болью при ходьбе, особенно в замедленном темпе, болевыми ощущениями в голеностопном суставе на стороне поражения и рентгенологическими признаками, аналогичными описанным большеберцовой кости.

Позвоночник. Физиологические изгибы позвоночника у детей формируются не сразу. У детей первых месяцев жизни грудной и крестцовый отделы позвоночника имеют слегка вогнутую форму. К концу первого года жизни, когда тело ребенка постепенно занимает вертикальное положение, появляются изгибы в шейном и поясничном отделах. В положении стоя дети первых лет жизни имеют физиологический лордоз поясничного отдела позвоночника.

По мере роста и развития под влиянием совершенствования движений у ребенка формируется свойственная человеку форма позвоночного столба. Однако из-за неправильного подбора (не по росту) стола в школе, вследствие различных заболеваний и других причин физиологическое развитие формы позвоночника нарушается и формируются различные деформации его. Наиболее частой формой таких деформаций является *сколиоз*.

Сколиоз характеризуется искривлением позвоночника в сторону (вправо или влево). Началом развития сколиоза является нарушение осанки, которое иногда называют функциональным сколиозом. На этой стадии развития сколиоз подвергается исправлению корректирующей гимнастикой, во время которой мобилизуются компенсаторные возможности мышечной системы.

Следует различать врожденные и приобретенные сколиозы. Наиболее частой причиной приобретенных сколиозов является нарушение осанки. Кроме того, приобретенные сколиозы развиваются вследствие различных заболеваний, таких, например, как нейрофиброматоз, синингомиелия, туберкулез позвоночника, церебральный паралич спастического типа с поражением мышц спины, миопатия и миодистрофия, синдром Марфана и др.

Врожденные сколиозы формируются внутриутробно вследствие различных дефектов развития позвоночника, мышечной системы.

Тяжелой формой деформации позвоночника у детей является *кифоз*, т. е. выраженное искривление позвоночника назад. Легкие степени кифоза могут возникать у детей, начинающих рано сидеть, при наличии у них рахита или других заболеваний, обуславливающих слабость мышц и связочного аппарата. Этот тип кифоза исправляется при лечении основного заболевания (рис. 6.15).

Тяжелые кифозы возникают у больных с различными заболеваниями: болезнью Гурлер, Моркио, гипофосфатемией, синдромом Шейермана (эпифизит позвонков), туберкулезным спондилитом, новообразованиями тел позвонков и спинного мозга.

Противоположным кифозу искривлением позвоночника является *лордоз*. Наиболее часто эта форма искривления локализуется в поясничном отделе позвоночника. При лордозе живот выпячивается вперед. Возникает лордоз



Рис. 6.15. Рахит. «Симптом перочинного ножа». Рахитический горб

при спондилите, врожденном вывихе бедра, туберкулезном поражении тазобедренного сустава, псевдогипертрофической мышечной дистрофии, врожденном отсутствии или недостаточности развития мышц живота, хронических истощающих заболеваниях.

Уплотнение физиологических изгибов позвоночника может наблюдаться у детей, страдающих муковисцидозом, хронической пневмонией с бронхоэктазами, бронхиальной астмой и другими хроническими заболеваниями, истерией.

Напряжение спины, трудное сгибание ее характерно для больных столбняком, полиомиелитом и туберкулезным спондилитом.

Синдром Клиппеля—Фейля характеризуется ограничением подвижности и укорочением шеи вследствие врожденной аномалии шейных позвонков. Врожденная аномалия развития шейных позвонков выражается либо в уменьшении их количества, либо в резком уширении их, либо в беспорядочном сегментарном строении позвонков.

Опухоли костей. В детском и подростковом возрасте нередко встречаются *опухоль Юинга, остеосаркома, остеоидная остеома, остеохондрома.*

Опухоль (саркома) Юинга развивается чаще у детей раннего возраста. Развитие ее сопровождается общими симптомами (лихорадка, общая слабость в сочетании с местной болезненностью, припухлостью и уплотнением мягких тканей в области ее развития). В первые фазы развития опухоли клиническая симптоматика напоминает остеомиелит. В порядке дифференциальной диагностики необходимо исключить эозинофильную гранулему, лимфосаркому. К сожалению, рентгенологический метод не дает возможности на ранних этапах развития опухоли Юинга провести дифференциальную диагностику между выше указанными новообразованиями. Единственно надежный диагностический метод — биопсия.

Остеосаркома сопровождается местной болезненностью, постепенно нарастающей припухлостью над пораженным участком кости, повышением температуры кожи над этим участком. Развивается чаще у детей старшего возраста. В отличие от опухоли Юинга, которая, как правило, метастазирует в кости, эта опухоль дает метастазы в лимфатические узлы, возникает в длинных костях, например, в нижней отрезке бедренной кости, или плечевой кости. Рентгенологически определяются различной степени деструкции костной ткани и процессы костеобразования вокруг очага деструкции. Опухоль заполняет костный канал и распространяется на надкостницу и прилегающие к ней мягкие ткани.

Остеоидная остеома относится к категории доброкачественных опухолей. Сопровождается болевыми ощущениями в костях и хромотой, болевые ощущения непостоянные, появляются обычно по нескольку раз в день, чаще в ночное время. Длительность болевых ощущений — не более 2 часов. Как правило, эти ощущения локализуются только в длинных трубчатых костях. При поверхностных поражениях костей обнаруживаются веретенообразная опухоль и воспалительные изменения кожи над участком поражения кости.

К доброкачественным опухолям относятся и *остеохондромы*, обычно протекающие бессимптомно. Они часто впервые обнаруживаются после местной травмы. Как правило, местом возникновения этой опухоли являются дистальный конец бедренной кости и проксимальный — большеберцовой кости. Множественные остеохондромы именуются как врожденные множественные экзостозы.

Нарушения роста

Нанизм — малый рост детей встречается в результате поражения костей.

Большая часть заболеваний этой группы являются наследственными. К этой группе относят такие заболевания, как *хондродистрофия*, *незавершенный остеогенез*, *мукополисахаридозы* и др. (рис. 6.16–6.18).

Больные **хондродистрофией** характеризуются карликовым непропорциональным ростом. Ведущим симптомом являются укороченные конечности за счет укорочения проксимальных отделов. Туловище сохраняет нормальные возрастные размеры, но позвоночник лишен нормальных изгибов. При рентгенологическом исследовании обнаруживаются узурированный эпифизарный хрящ, дистрофия метафизов, смещенность эпифизов.

Одной из причин карликовости может быть деформация нижних конечностей, возникающая в результате множественных переломов костей или кифоза при повторяющихся компрессионных переломах позвонков. Подобное явление наблюдается при **врожденном незавершенном остеогенезе** (*osteogenesis imperfecta*). Заболевание проявляется искривлением конечностей вследствие множественных переломов или надломов костей, мышечной атрофией, наличием голубых склер и «янтарных зубов». Данное заболевание заключается в неполноценном и извращенном развитии мезенхимы, в первую очередь костной ткани, ее неправильном формировании костной субстанции (рис. 6.16).

Переломы трубчатых костей и деформации конечностей являются ведущими симптомами заболевания. Они могут возникать во внутриутробном периоде или в момент родов. После рождения ребенка переломы могут возникать от самых различных причин (при пеленании, подъеме или перекалывании ребенка), а у детей старшего возраста — при попытке встать на ноги,

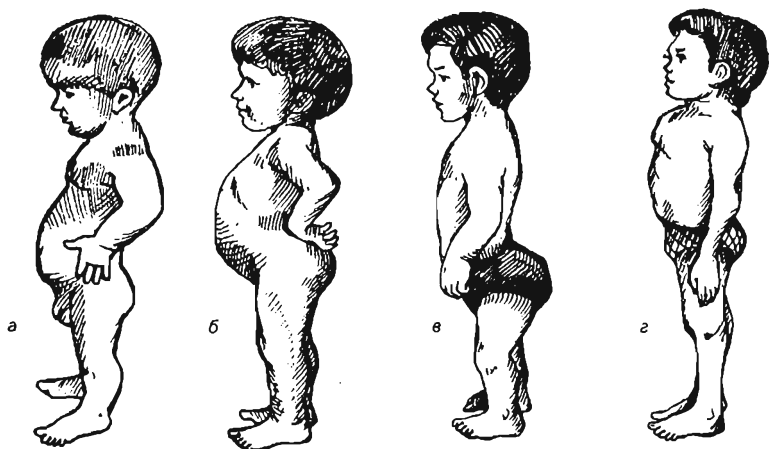


Рис. 6.16. Больные четырьмя различными видами карликовости:

- а — ахондроплазия; б — врожденная спондилоэпифизарная дисплазия;
в — псевдоахондроплазия; г — мукополисахаридоз IV типа

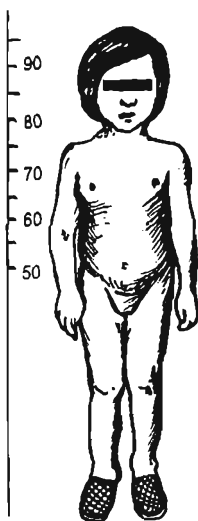


Рис. 6.17. Гипофизарный нанизм у девочки 11 лет

сесть или даже под тяжестью одеяла. Чаще переломы встречаются в диафизах длинных трубчатых костей, ребрах и ключицах. Переломы костей черепа, таза, фаланг пальцев почти никогда не встречаются, поэтому кисти и стопы имеют всегда правильную форму.

Последнее обстоятельство позволяет рассматривать данный признак как патогномоничный для несовершенного остеогенеза.

Множественность переломов одной и той же конечности приводит к значительному ее укорочению и искривлению. Деформации конечностей чаще бывают симметричными, типичными по форме, но различаются по степени выраженности в зависимости от давности заболевания. Типичны искривления и уплощения костей в сагитальной плоскости.

Хрупкие кости деформируются под воздействием естественного напряжения мышц. Наиболее частой деформацией на бедре является искривление с углом, открытым кнутри и кзади, по типу «Галифе». Кости голени принимают саблевидную форму.

Деформация верхних конечностей менее выражена, чем нижних. Грудная клетка деформируется в результате перелома ключиц, ребер. Грудина выдается вперед в форме «киля», ребра как бы западают с боков с обеих сторон.

Тела позвонков уплощаются, приобретая двояковогнутую форму, вертикальный размер тел позвонков уменьшается, туловище при этом укорачивается, еще более деформируя грудную клетку. Это вызывает одышку, дыхательную, легочную недостаточность различной степени. Вследствие патологических переломов конечностей в сочетании с преждевременным закрытием ростковых зон наблюдается несоответствие между укороченными конечностями (микромелия) и нормально развитым туловищем. Обращает на себя внимание деформации черепа. Мозговой череп непропорционально велик, имеет квадратную или шаровидную форму, при пальпации у детей младшего возраста отмечается чрезвычайная мягкость черепа. Роднички закрываются поздно, поэтому свод черепа кажется увеличенным.

Наряду с переломами и деформациями конечностей наиболее характерным признаком заболевания является измененная окраска склер. При этом оттенок склер различный — от светло-голубого до интенсивно темно-синего. Большинство авторов объясняют эту окраску склер просвечиванием пигмента через истонченную склеру, толщина которой составляет $\frac{1}{3}$ от нормы.

При осмотре полости рта бросаются в глаза крошащиеся, янтарного цвета зубы. Часто они бывают кариозными. Слабость мышечно-связочного аппарата проявляется разболтанностью суставов и атрофией мышц. Отставание в умственном развитии не наблюдается. Половое развитие наступает своевременно.

Нарушение роста выявляется при *хондроктодермальной дисплазии*, или *болезни Эллиса—Ван-Крефельда*. Заболевание характеризуется укорочением конечностей хондродистрофического типа, полидактилией, эктодермальной

дисплазией и врожденным пороком сердца. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Клинические признаки заболевания можно разделить на три основные категории: 1) костно-хрящевые аномалии; 2) эктодермальные дефекты; 3) мезодермальные дефекты.

1. Больные низкорослые, конечности их укорочены преимущественно за счет предплечья и голени. Кисти широкие, с очень короткими пальцами: наблюдается прогрессирующее укорочение фаланг от проксимальных концов к дистальным, изодактилия. Для этого заболевания характерна полидактилия (обычно шестипалость), причем лишний палец располагается с ульнарной стороны; иногда встречается синдактилия. Ось нижних конечностей искривляется, отмечается вальгусная деформация. Степень искривления может быть различной — от незначительного нарушения оси конечности до значительного, при котором ребенок ходит с трудом, задевая одним коленным суставом за другой. Стопы широкие, короткие, плоские. Пальцы укороченные. Так же как и на верхних конечностях, на нижних наблюдается полидактилия, лишний палец обычно расположен с наружной стороны. Лицо, как правило, нормальное, но верхняя губа укорочена и получила название «частичной заячьей губы» или «галстучной губы».
2. К дефектам эктодермы относятся аномалии развития зубов, волос и ногтей. Развитие зубов замедленно, зубы мелкие, кариозные, конической формы. Наблюдается неправильный прикус. Ногти небольшие и деформированные, в некоторых случаях отсутствуют вообще.
3. Врожденные заболевания сердца встречаются в 50% случаев. Наиболее часто это дефект межпредсердной перегородки или одно предсердие.

При хондроктодермальной дисплазии отмечается повышенная смертность среди новорожденных (более 50%), обусловленная сердечной и легочной недостаточностью.

Мукополисахаридозы относятся к классу энзимопатий, обусловленных генными мутациями, ведущими к нарушению метаболизма гликозаминогликанов в связи с дефектом в системе ферментов, которые участвуют в их превращениях. На основании клинической картины, биохимических, гистологических и генетических исследований различают 6 типов заболевания.

Мукополисахаридоз 1-Н типа, или синдром Пфаундлера—Гурлера. Первые симптомы заболевания 1-Н типа появляются у детей в младенческом возрасте. К 2–3 годам клиническая картина заболевания становится настолько ясной, что ее не приходится дифференцировать с другими заболеваниями. Такие больные похожи друг на друга больше, чем их здоровые сибсы. Мукополисахаридоз 1-Н типа обусловлен недостатком деградации гликозаминогликанов, вызванным дефицитом альфа-L-идуронидазы (рис. 6.18, 6.19).

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Он часто наблюдается у детей, родители которых находятся в кровном родстве.

Очень быстро, часто к 1–2 годам, клиническая картина становится типичной. Череп нередко скафоцефалический, т. е. имеет форму киля лодки. Эта деформация наступает из-за преждевременного закрытия сагитальных и лобных швов. В этих участках наблюдается гипертостоз. Черты лица становятся грубыми; глаза широко расставлены, нос широкий с приплюснутой переносицей и большими ноздрями, губы толстые, рот открыт, кончик языка

широкий, зубы маленькие, низкие, редкие. Хронический ринит с шумным ротовым дыханием из-за непроходимости полостей носа наблюдается у всех больных этой группы.

С возрастом у больных происходит отставание в росте и начинают появляться деформации, которые прогрессируют. Шея становится короткой, грудная клетка деформируется. Эту деформацию называют кошачьей спиной. Живот большой, выступает вперед, частично вследствие гепатоспленомегалии. Кисти обычно широкие, с короткими пальцами, V палец часто изогнут в лучевую сторону. Постепенно появляется тенденция к сгибанию пальцев. Это выражается в том, что у ребенка нет переразгибания пальцев, затем появляются и быстро нарастают сгибательные контрактуры. Довольно быстро кисть приобретает когтеобразную форму, становится крепкой (плохо сжимается рукой обследуемого). Одновременно появляются сгибательные контрактуры в плечевых и локтевых суставах, ребенок начинает плохо поднимать руки вверх. Появляются ограничения разгибания кисти и ограничение супинации. Нижние конечности поражаются, позднее в них тоже появляются сгибательные контрактуры, ребенок не может разогнуть ноги, из-за чего меняется походка — больной ходит на согнутых ногах, часто на цыпочках.

Дети склонны к простудным заболеваниям, у них часто наблюдаются пупочные и паховые грыжи, гидроцеле, изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. Отмечается гепатоспленомегалия (печень и селезенка могут быть настолько увеличенными, что их нижние отделы входят в таз). Наблюдаются также изменения со стороны глаз — помутнение роговицы. Во многих случаях вся поверхность тела покрыта пушковым волосом, в более старшем возрасте — обильным волосатым покровом (этот признак характерен для всех мукополисахаридов). Дети с синдромом Гурлера очень веселые, бодрые, легко управляемые. В дальнейшем умственная отсталость прогрессирует и напоминает ювенильную амавротическую идиотию. Могут наблюдаться и неврологические признаки: параличи, повышение мышечного тонуса, симптом Бабинского.

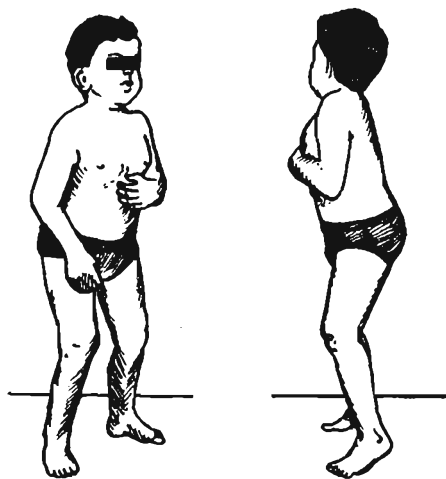


Рис. 6.18. Мальчик 6 лет, больной мукополисахаридозом типа I-H (синдром Гурлера)

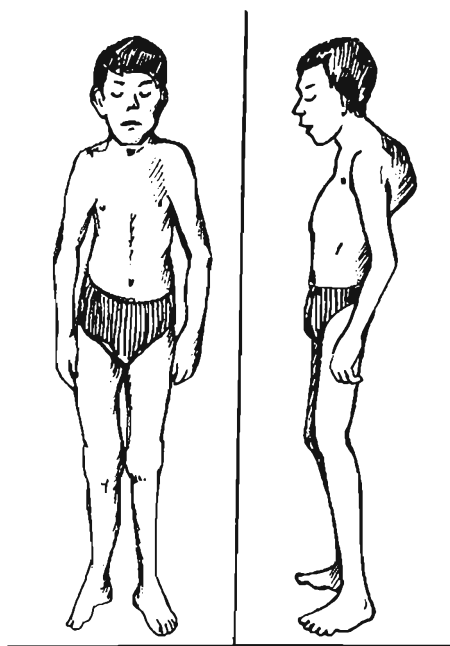


Рис. 6.19. Болезнь Гурлера.
Мальчик 14 лет

Прогрессирование умственной отсталости и деформации опорно-двигательного аппарата ведут к полной инвалидности больного. Смерть обычно наступает от сердечно-сосудистой недостаточности или респираторных заболеваний. Ожидаемая продолжительность жизни 6–10 лет.

Диагноз подтверждается патогномичной рентгенологической картиной скелета, биохимическими данными, при определении избытка гликозаминогликанов в моче, обнаружении метахроматических гранул в циркулирующих лимфоцитах и клетках костного мозга и недостатке альфа-L-идуронидазы в экстрактах из взвеси фибробластов, полученных от больного и культивированных.

Мукополисахаридоз I-S типа (синдром Шейе). При синдроме Шейе, как и синдроме Гурлера, наблюдается недостаток альфа-L-идуронидазы. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. При синдроме Шейе дети рождаются без признаков заболевания. Первые симптомы появляются в возрасте 3–6 лет, в этот период наблюдается ограничение разгибания пальцев. В дальнейшем постепенно ограничение движений распространяется на все суставы верхних конечностей: дети плохо поднимают руки вверх, нет полного разгибания в локтевых суставах, отсутствует разгибание кисти и пальцев (особенно ногтевых фаланг). В нижних конечностях отмечают незначительную вальгусную деформацию, небольшое ограничение движений в суставах. Полная клиническая картина заболевания развивается к моменту половой зрелости. Помутнение роговицы обнаруживается в подростковом возрасте. Дефект клапана аорты — один из признаков этого заболевания. Часто отмечаются

грыжи. Черты лица грубые (не такие, как при синдроме Гурлера). Интеллект обычно нормальный, иногда несколько понижен. Рост на нижней границе нормы. Ожидаемая продолжительность жизни, как у здоровых людей.

Мукополисахаридоз II типа (синдром Хантера). Симптомы этого заболевания проявляются позднее, чем при мукополисахаридозе I-II типа. У больных мукополисахаридозом II типа выделяется избыточное количество дерматан- и гепарасульфата с мочой. Дефект деградации гликозаминогликанов обусловлен дефицитом лизосомального фермента идуронансульфатазы. Синдром Хантера наследуется по X-сцепленному рецессивному типу. Это значит, что при синдроме Хантера все сыновья больного здоровы, а дочери будут носителями патологического гена и передадут заболевание 50% своих сыновей.

Клиническая картина очень похожа на таковую при мукополисахаридозе I-II типа, но менее выражена. При данном заболевании черты лица грубые, дыхание тяжелое, грубый голос, напоминающий лошадиное ржание. Шея короткая, грудная клетка деформирована, кифоз обычно не бывает. Изменения в верхних конечностях такие же, как при мукополисахаридозе I-II типа. Нижние конечности почти не изменены, иногда наблюдается незначительная контрактура в коленных суставах и полая стопа.

В возрасте 2–6 лет у больных исчезает координация движений, поведение становится нервным, а иногда и агрессивным, больной часто кричит. Походка неуклюжая, дети часто падают. Эти больные строптивые, резкие в обращении, бесстрашные, недисциплинированные. Питание таких детей затруднено, твердую пищу они едят с трудом. Для данной формы мукополисахаридоза характерны прогрессирующая тугоухость, узелковое поражение кожи на задней поверхности грудной клетки и в области лопаток, ранние остеоартриты. У таких больных отмечается гепатоспленомегалия, имеются изменения со стороны сердца, легочная гипертензия, грыжи. Это заболевание делят на две группы — А и Б. Для группы А характерны более тяжелая клиническая картина, большая умственная отсталость, чем для группы Б, больные обычно умирают в возрасте до 15 лет. Группе Б свойственна умственная отсталость, математическое мышление развито лучше, чем устные рассуждения.

Мукополисахаридоз III типа (синдром Санфилиппо). У больных мукополисахаридозом III типа с мочой выделяется большое количество гепарансульфата.

Клиническая картина характеризуется тяжелой умственной отсталостью, соматические изменения выражены менее резко. Первые симптомы заболевания появляются после 5 лет и выражаются в нарушении сна. До 3–5-летнего возраста больные развиваются нормально. Затем у них появляется апатия, снижается интерес к игрушкам, становится замедленной моторика или, наоборот, наступает повышенная двигательная возбудимость. Питание затруднено, так как твердая пища на 2-м году жизни вызывает рвоту, вследствие чего развивается потеря аппетита, дети худеют. Постепенно заболевание прогрессирует, наступает расстройство умственного развития, ребенок перестает говорить, не понимает обращенной к нему речи. Черты лица становятся грубыми, выражение лица тупым, дыхание тяжелым. Появляются контрактуры в суставах, сгибаются пальцы рук, замедляется рост. Отмечается гипертрихоз. Умеренная гепатомегалия. К 10 годам жизни ребенок теряет контакт с

окружающей обстановкой, становится агрессивным. Иногда заболевание называют «параличом мозга». Может наблюдаться недержание мочи и кала. В поздних стадиях болезни затрудняется глотание, наблюдается истощение. Смерть наступает от интеркуррентных инфекций в возрасте между 10 и 20 годами.

Мукополисахаридоз IV типа (синдром Морquio). У больных мукополисахаридозом IV типа с мочой выделяется огромное количество кератансульфата.

Клиническая картина. При рождении все больные имеют обычные тела и рост. Первые признаки заболевания появляются в раннем возрасте. К 7–8 годам клинические проявления мукополисахаридоза IV типа становятся настолько характерными, что дети из разных семей с этим заболеванием больше походят друг на друга, чем родные сибсы. Рост карликовый, на 27–28 см меньше нижней границы нормы. Телосложение непропорциональное: туловище короткое, вследствие чего конечности кажутся длинными. Голова большая, черты лица грубые: нос широкий, переносица уплощена, гипертелоризм, увеличена верхняя челюсть, рот приоткрыт, губы толстые, зубы большие, редкие, шея короткая, поэтому кажется, что голова «сидит на плечах». Грудная клетка резко деформирована, широкая, с выступающей грудиной (стернальный кифоз). У большинства детей резко выражен кифоз грудопоясничного отдела позвоночника, который почти не коррегируется.

Запястья увеличены в объеме. Кисти очень мягкие, как бы «бескостные». Пальцы у больных с утолщенными межфаланговыми суставами. Движения в суставах верхних конечностей ограниченные. Дети не могут поднять руки вверх, нет полного разгибания в локтевых суставах и активного разгибания кистей.

Нижние конечности имеют вальгусную деформацию, резко выделяются коленные суставы. Стопы широкие, распластанные. Наблюдается вальгусная установка стоп. Движения нижних конечностей у больных не ограничены. Сила мышц снижена, особенно — в кистях. В 13–15 лет клиническая картина резко выражена, отставание в росте на 40–50 см. Увеличивается мышечная слабость, дети не могут ходить. При ходьбе больные запрокидывают голову назад, сгибают ноги в тазобедренных и коленных суставах.

Слабость мышц и снижение физической выносливости являются первым симптомом компрессии спинного мозга. К более поздним симптомам относятся пирамидные признаки и появление дисфункции мочевого пузыря. Часто наблюдается спастическая параплегия, а на поздних стадиях возникает дыхательный паралич. Дети плохо слышат, отмечается склонность к простудным заболеваниям. Часты пневмонии, отиты, тонзиллиты, бронхиты. Нередко у детей наблюдаются пупочные или паховые грыжи, расхождение прямых мышц живота. Интеллект сохранен. Со стороны сердечно-сосудистой системы — изменения по типу кардиомиопатии, гепатомегалия. Особенно резко выражены изменения со стороны глаз: характерны дистрофические изменения роговиц.

Обычно больные мукополисахаридозом IV типа умирают в возрасте до 20 лет. Чаще всего смерть наступает вследствие респираторных инфекций, осложненных сердечно-легочной недостаточностью. Однако многие больные умирают неожиданно, иногда во сне в результате острой отлантно-акципитальной сублюксаии.

Мукополисахаридоз VI типа (синдром Марото—Лами). У больных с мочой выделяется гликозаминогликанов в 2–5 раз больше нормы: из них 70–

95% приходится на долю дерматансульфата. Данное заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Клиническая картина. Дети рождаются здоровыми, имеют нормальную массу и рост, на первом году жизни развиваются нормально, начинают вовремя сидеть и ходить. Первые признаки заболевания проявляются после 2-летнего возраста и к 7–9 годам становятся очень характерными. Больные дети имеют небольшой рост, к 15–17 годам достигающий 145–155 см. Телосложение пропорциональное. Голова имеет обычные размеры. Лицо одутловатое, глаза широко расставлены, губы толстые. Недоразвита нижняя челюсть. Плохо открывается рот. Черты лица патогномичны для больных мукополисахаридозом. Дети дышат через рот, у более старших больных дыхание затруднено. Шея короткая, толстая. Грудная клетка бочкообразная. Спина обычно прямая, отмечается кифоз. Руки находятся в положении сгибания. Кисти у детей первых лет жизни почти нормальные. В дальнейшем кисти крепкие (не сжимаются рукой обследующего). Пальцы негибкие. Движения в суставах ограничены. Дети не могут поднять руки вверх (поднимают их не выше горизонтальной линии), в локтевых суставах движения возможны в пределах контрактуры, ограничена супинация. В лучезапястных суставах движения резко ограничены, часто невозможны как сгибание, так и разгибание кисти, отмечается симптом карпального канала. С ростом ребенка пальцы становятся малоподвижными и появляются сгибательные контрактуры в межфаланговых суставах. Пассивно пальцы разогнуть невозможно. Активно ребенок сжать пальцы в кулак не может.

Нижние конечности не деформированы. Движения в суставах с ростом ребенка ограничиваются. Сначала появляются контрактуры в голеностопных суставах, затем в тазобедренных и коленных суставах. До 3–5 лет походка больных не отличается от здоровых детей, с возрастом она ухудшается. Сначала дети начинают плохо наступать на пятки, затем (при появлении сгибательных контрактур в коленных и тазобедренных суставах) дети начинают ходить на согнутых ногах, а в дальнейшем — на резко согнутых ногах. Корпус при этом наклонен вперед. Когда контрактуры проявляются резко, ребенок теряет равновесие и для удержания на ногах откидывается назад, в результате появляется резко выраженный лордоз. Дети страдают простудными заболеваниями. В анамнезе: частые отиты, тонзиллиты, аденоиды, бронхиты, пневмонии.

Почти у всех детей встречаются грыжи (пупочные и паховые) или расхождение прямых мышц живота. Со стороны внутренних органов отмечаются недостаточность митрального клапана, увеличение печени и селезенки. К неврологическим проявлениям относятся гидроцефалия и спастические параличи, возникающие из-за подвывиха в атлантоокипитальном сочленении.

Ожидаемая продолжительность жизни 10–20 лет.

Высокий рост. Обычно чрезмерный рост заставляет больных обращаться за помощью, когда появляются отклонения от нормы в виде утомляемости, частых заболеваний, нарушения полового развития. Сталкиваясь с высокорослым ребенком, следует дифференцировать норму от заболевания. Дети с признаками акцелерации хотя и превосходят своих сверстников в росте, но, во-первых, их половое созревание происходит в обычные сроки. Истинный гигантизм может носить конституциональный характер, если дети рождаются

от гигантов-родителей. При этом у детей сохраняется пропорциональное телосложение, но они отличаются чрезмерным ростом с момента рождения.

Избыточная продукция соматотропного гормона, продуцируемого передней долей гипофиза, может привести к ускоренному росту ребенка при таких заболеваниях, как гидроцефалия, энцефалит, стимулирующих активность гипоталамо-гипофизарной области. В этом случае гигантизм может развиваться в любом возрасте, но наиболее часто ускорение роста начинается в дошкольном или школьном возрасте. В отличие от «конституциональных» гигантов, «гипофизарные» отличаются нескладностью, мускулатура у них развита слабо, грудная клетка уплощена. Для них характерны легкая утомляемость, пониженная сопротивляемость инфекциям. Несмотря на пропорциональность телосложения, внимательный врач может обнаружить у таких детей акромегалоидные черты

Наряду с гиперфункцией гипофиза, к гигантизму может приводить и гипофункция половых желез. В этом случае гигантизм развивается в период полового созревания, тогда как до этого дети ничем не отличаются от своих сверстников. В основе может лежать хромосомная aberrация с наличием лишней X-хромосомы (47XXY, 48XXYY, 48XXXU и др.). Хотя известен и хроматинотрицательный вариант (XYY). Клинически подобная aberrация манифестируется в синдром Клайнфельтера. У таких больных отмечаются атрофия яичек, гинекомастия, недостаточное развитие половых органов и повышенная экскреция с мочой фолликулостимулирующего гормона. В типичных случаях больные высокого роста астеничны, с узкой грудной клеткой. Иногда возможны ожирение по женскому типу и подобное же оволосение. Психическое отставание связывают с избыточностью X-хромосом (чем их больше в кариотипе, тем чаще вероятность психического отставания).

При анорхизме (гипорхизме) развивается «кастрационный синдром». Больные приобретают евнухоидный вид — верхний сегмент укорочен по сравнению с нижним, руки длинные — достигают середины бедер. Сохраняется высокий голос. Отмечается скудное оволосение лобка, хотя на голове волосы густые. Половой член малых размеров. Развитие подобного синдрома может зависеть как от первичного поражения яичек (паротитный орхит, паховые грыжи, влекущие атрофию яичек), так и от вторичной их гипофункции в результате дефицита гонадотропных гормонов гипофиза.

Синдром Марфана — наиболее распространенное наследственное поражение соединительной ткани, проявляется необычно высоким ростом, удлиненными конечностями с длинными тонкими кистями (арахнодактилия), размах рук превышает длину тела. Особенно удлинены дистальные отделы конечностей, в частности пальцы («паучьи»). Отмечаются разболтанность суставов, птичье выражение лица, мышечная гипотония, голубые склеры, кифосколиоз. Грудная клетка воронкообразная или килевидной формы, почти постоянно бывают подвывих, вывих хрусталика или миопатия, гиперметропия. Заболевание наследуется аутосомно-доминантно, мутация не превышает 15%; большие различия клинической картины даже у членов одной семьи указывают на различную экспрессию гена. В моче определяется повышенное содержание хондроитинсульфата. Сердечно-сосудистые проявления при данной патологии определяют прогноз жизни больных, выявляются у 85–97% и включает дилатацию (57%) и расслаивающую аневризму (8,7%) восходящей

аорты, пролапс митрального клапана. При синдроме Марфана возможны такие врожденные пороки сердца, как коарктация аорты, стеноз легочной артерии, дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородок и др. Следует помнить о предрасположенности таких детей к инфекционному эндокардиту. Возможен разрыв аневризмы аорты с тампонадой сердца, но это чаще характерно для взрослых, хотя описаны такие случаи и у детей первых лет жизни. Аневризмы могут быть и в других сосудах (легочные, коронарные, абдоминальные).

Инструментальные методы исследования

Важную роль в диагностике заболеваний костно-суставной системы играют рентгенологические методы исследования суставов и внутренних органов. Вместе с тем необходимо принимать во внимание тот факт, что при поражении суставов имеется рентгенонегативный период и первые специфические рентгенологические признаки (остеопороз, кистовидная перестройка костной ткани) появляются спустя несколько недель, а иногда и месяцев от начала клинических проявлений заболевания. При некоторых ревматических заболеваниях ранние изменения наблюдаются в определенных суставах, поэтому необходимо делать *рентгенограммы кистей и стоп* — при подозрении на ревматоидный артрит, *плюснефалангового сустава* — при подагре, *илеосакрального сочленения* — при болезни Бехтерева.

К дополнительным методам исследования суставов можно отнести:

- *артрография* — рентгенологическое исследование сустава с введением в его полость кислорода или углекислого газа (*артропневмография*), или контрастных йодсодержащих соединений. Позволяет оценить характер поражения синовиальной оболочки, суставного хряща, состояния суставной капсулы и связочного аппарата;
- *радиоизотопное исследование суставов с помощью внутривенного введения меченого пирофосфата или технеция*. Повышенная концентрация изотопа фиксируется на фотобумаге в виде сцинтиграммы. Накопление изотопа пропорционально активности воспалительного процесса в суставе. С помощью сцинтиграфии возможна ранняя диагностика артрита (например, сакроилеита), синовита, дифференциальная диагностика дегенеративных и воспалительных заболеваний суставов;
- *артроскопия* — визуальное исследование полости сустава с помощью артроскопа. Является предпочтительным диагностическим методом в случае моноартрита коленного сустава. Метод малотравматичен, информативен в оценке состояния суставного хряща, синовиальной оболочки, поражения менисков и связочного аппарата. Проводится прицельная биопсия измененных тканей с последующим морфологическим анализом. Характерной артроскопической картиной при РА являются: эрозивный артрит с гиперплазией и свисанием в просвет суставной полости синовиальных ворсин, наполнение грануляционной ткани (по краям синовиальной оболочки) на хрящ в виде паннуса, разрушение хрящевой ткани, постепенное сужение суставной щели, фиброзные изменения. С помощью артроскопии можно проводить хирургическое лечение (удаление суставной «мышцы», грануляций), промывание суставной полости, введение лекарственных препаратов;

- *тепловизионное исследование суставов*, которое объективно отражает локальную температуру над суставом и используется в дифференциальной диагностике воспалительных и дегенеративных заболеваний суставов, онкопатологии, а также в оценке микроциркуляторных нарушений. Использование в данной методике жидких кристаллов холестериновой основы позволяет получать цветовую термограмму, определяемую интенсивностью инфракрасного излучения;
- *ультразвуковое исследование суставов* — имеет диагностическое значение, так как время прохождения ультразвуковых колебаний определяется структурными и физическими свойствами изучаемой среды. В диагностике висцеральных поражений используют:
- *рентгенологическое исследование грудной клетки* с оценкой размеров сердца и крупных сосудов, а также идентификацией базального пневмофиброза, эмфиземы легких, плеврита и пульмонита;
- *рентгеноскопию и рентгенографию пищевода и желудка* — для выявления нарушений моторики (при системной склеродермии), недостаточности кардии, эзофагита, гастрита, язв, развивающихся при некоторых ревматических заболеваниях или как осложнения проводимой терапии;
- *костную денситометрию* для диагностики остеопороза, который выявляется у ревматологических больных достаточно часто; наибольшее распространение получили денситометрические методы, основанные на принципах количественной компьютерной томографии, фотонной абсорбциометрии и ультразвуковой диагностики;
- *внутривенную урографию*;
- *биопсию синовиальной оболочки, кожи, мышц, почек, печени и др.*; морфологическое исследование материала позволяет провести дифференциальную диагностику различных форм системных васкулитов. При необходимости для диагностики аутоиммунных поражений синовиальной оболочки, мышц и сосудов применяется иммуногистохимическое исследование.

Полученные данные дополняются проведением ультразвукового и радиоизотопного исследования (сердца, щитовидной железы, органов брюшной полости для диагностики сплено- и гепатомегалии, патологии почек и др.). С диагностической и лечебной целью широко используют волоконную оптику (фиброгастродуоденоскопия и ректороманоскопия с биопсией слизистой оболочки, бронхоскопия с лавашем бронхов, иммунологическим и цитологическим исследованием смыва).

Состояние сердечно-сосудистой системы оценивают по характерным изменениям электрокардиограммы, фоно- и эхокардиограмм, данным компьютерной томографии. Реовазография сосудов конечностей помогает выявлять циркуляторные нарушения, например, при синдроме Рейно. Электроэнцефалограмма помогает в диагностике цереброваскулита.

Электромиография выявляет изменения сократительной способности мышц в зависимости от выраженности воспалительных и дегенеративных дистрофических изменений.

При цитопеническом синдроме для оценки состояния костномозгового кровотока и проведения дифференциальной диагностики с гемабластозами проводятся стерильная пункция и (по показаниям) трепанобиопсия.

Таким образом, спектр используемых инструментальных методов исследования опорно-двигательной системы весьма широк и определяется лечебно-диагностической тактикой. Все применяемые методы обследования больного приобретают особую ценность при проведении их в динамике, комплексном анализе и сравнении с исходными данными, сопоставлении с характером проводимой терапии. Следует учитывать возможность сочетания различных заболеваний, наличия смешанных форм, а также трансформации болезни в другую нозологическую единицу при первично одностороннем дебюте.

Глава 7 СИСТЕМА ДЫХАНИЯ

Анатомо-физиологические особенности органов дыхания у детей

Развитие органов дыхания начинается на 3-й неделе эмбрионального развития и продолжается в течение длительного времени после рождения ребенка. На 3-й неделе эмбриогенеза из шейного отдела энтодермальной трубки появляется выпячивание, которое быстро растет, а на каудальном отделе его возникает колбовидное расширение. На 4-й неделе оно делится на правую и левую части — будущее правое и левое легкое, — каждая из которых древообразно ветвится. Образовавшиеся выпячивания вырастают в окружающую мезенхиму, продолжая делиться, на концах их появляются шаровидные расширения — зачатки бронхов — все более мелкого калибра. На 6-й неделе формируются долевыми бронхи, на 8–10-й — сегментарные. Типичное для взрослого человека число воздухоносных путей образуется уже к концу 16-й недели развития плода. Из этого энтодермального зачатка образуется эпителий легких и дыхательных путей. Гладкомышечные волокна и хрящи бронхов формируются из мезодермальной мезенхимы (формирование хрящевого каркаса трахеи и бронхов начинается с 10-й недели развития плода). Это так называемая псевдожелезистая стадия развития легких. К нижним долям легких подходит большее число бронхов, воздухоносные пути которых имеют большую протяженность по сравнению с верхними. Каналикулярная фаза (реканализации) — 16–26-я недели — характеризуется образованием просвета в бронхах, продолжением развития и васкуляризацией будущих респираторных отделов легкого. Завершающая фаза (альвеолярная) — период образования альвеол — начинается с 24-й недели, к рождению не заканчивается, образование альвеол продолжается и в постнатальном периоде. К моменту рождения в легких плода насчитывается около 70 млн первичных альвеол. Органы дыхания у детей имеют относительно меньшие размеры и отличаются незавершенностью анатомо-гистологического развития.

Нос ребенка раннего возраста относительно мал, носовые ходы узкие, нижний носовой ход отсутствует. Слизистая оболочка носа нежная, относительно сухая, богата кровеносными сосудами. Вследствие узости носовых ходов и обильного кровоснабжения их слизистой оболочки даже незначительное воспаление вызывает у маленьких детей затруднение дыхания через нос. Дыхание же через рот у детей первого полугодия жизни невозможно, так как большой язык оттесняет надгортанник кзади. Особенно узким у детей раннего возраста является выход из носа — хоаны, что часто является причиной длительного нарушения у них носового дыхания. Придаточные пазухи носа у детей раннего возраста развиты очень слабо или совсем отсутствуют. По мере того как увеличиваются в размерах лицевые кости (верхняя челюсть) и прорезываются зубы, возрастают длина и ширина носовых ходов, объем придаточных пазух носа. К 2 годам появляется лобная пазуха, увеличивается в объеме гайморова полость. К 4 годам появляется нижний носовой ход. Этими особен-

ностями объясняется редкость таких заболеваний, как гайморит, фронтит, этмоидит, в раннем детском возрасте. Из-за недостаточного развития пещеристой ткани у детей раннего возраста слабо согревается вдыхаемый воздух, в связи с этим детей нельзя выносить на улицу при температуре ниже -10°C . Пещеристая ткань хорошо развивается к 8–9 годам, этим объясняется относительная редкость кровотечений из носа у детей 1-го года жизни. Широкий носослезный проток с недоразвитыми клапанами способствует переходу воспаления из носа на слизистую оболочку глаз. Проходя через нос, атмосферный воздух согревается, увлажняется и очищается. В полость носа выделяется 0,5–1 л слизи в сутки. Каждые 10 мин носоглотку проходит новый слой слизи, которая содержит бактерицидные вещества (лизоцим, комплемент и др.), секреторный иммуноглобулин А.

Глотка у детей относительно узкая и имеет более вертикальное направление, чем у взрослых. Лимфоглоточное кольцо у новорожденных развито слабо. Глоточные миндалины становятся видимыми лишь к концу 1-го года жизни. Поэтому ангины у детей до 1 года бывают реже, чем у более старших детей. К 4–10 годам миндалины уже развиты хорошо, и может легко возникнуть их гипертрофия. В пубертатном периоде миндалины начинают претерпевать обратное развитие. Миндалины являются как бы фильтром для микробов, но при частых воспалительных процессах в них может формироваться очаг хронической инфекции, вызывающий общую интоксикацию и сенсibiliзацию организма. Разрастание аденоидов (носоглоточной миндалины) наиболее выражено у детей с аномалиями конституции, в частности с лимфатико-гипопластическим диатезом. При значительном увеличении аденоидов — 1–2-й степени — их удаляют, так как у детей нарушается носовое дыхание (дышат открытым ртом — воздух не очищается и не согревается носом, и поэтому они часто болеют простудными заболеваниями), изменяется форма лица (аденоидное лицо), дети становятся рассеянными (дыхание ртом отвлекает внимание), ухудшается их успеваемость. При дыхании ртом нарушается также осанка, аденоиды способствуют формированию неправильного прикуса. Евстахиевы трубы у детей раннего возраста широкие, и при горизонтальном положении ребенка патологический процесс из носоглотки легко распространяется на среднее ухо, вызывая развитие среднего отита.

Гортань у детей раннего возраста имеет воронкообразную форму (позже — цилиндрическую) и расположена несколько выше, чем у взрослых (на уровне IV шейного позвонка у ребенка и VI шейного позвонка — у взрослого). Гортань относительно длиннее и уже, чем у взрослых, хрящи ее очень податливы. Ложные голосовые связки и слизистая оболочка нежные, богаты кровеносными и лимфатическими сосудами, эластическая ткань развита слабо. Голосовая щель у детей узкая. Голосовые связки у детей раннего возраста короче, чем у старших, поэтому у них высокий голос. С 12 лет голосовые связки у мальчиков становятся длиннее, чем у девочек. Указанные особенности гортани объясняют легкое развитие у детей стенотических явлений даже при умеренных воспалительных изменениях слизистой оболочки гортани. Большое значение имеет также повышенная нервно-мышечная возбудимость маленького ребенка. Осиплость голоса, отмечаемая часто у маленьких детей после крика, чаще зависит не от воспалительных явлений, а от слабости легко утомляемых мышц голосовых связок.

Трахея у новорожденных воронкообразной формы, просвет ее узок, задняя стенка имеет более широкую фиброзную часть, стенки более податливы, хрящи мягкие, легко сдавливаются (рис. 7.1). Слизистая оболочка ее нежная, богата кровеносными сосудами и суховата вследствие недостаточного развития слизистых желез, эластическая ткань развита слабо. Секретция желез обеспечивает слой слизи на поверхности трахеи толщиной 5 мкм, скорость продвижения которого — 10–15 мм/мин (обеспечивается ресничками — 10–30 ресничек на 1 мкм²). Рост трахеи происходит параллельно с ростом туловища, наиболее интенсивно — на 1-м году жизни и в пубертатном периоде. Особенности строения трахеи у детей приводят при воспалительных процессах к легкому возникновению стенотических явлений, определяют частые изолированные (трахеиты), комбинированные с поражением гортани (ларинготрахеиты) или бронхов (трахеобронхиты) поражения. Кроме того, в связи с подвижностью трахеи может происходить ее смещение при одностороннем процессе (экссудат, опухоль).

Бронхи к рождению достаточно хорошо сформированы. Рост бронхов интенсивен на 1-м году жизни и в пубертатном периоде. Слизистая оболочка их богата васкуляризирована, покрыта слоем слизи, которая продвигается со скоростью 3–10 мм/мин, в бронхах медленнее — 2–3 мм/мин. Правый бронх является как бы продолжением трахеи, он короче и шире левого. Этим объясняется частое попадание инородного тела в правый главный бронх. Бронхи узкие, хрящи их мягкие. Мышечные и эластические волокна у детей 1-го года жизни развиты еще недостаточно. Нежность слизистой оболочки бронхов, узость их просвета объясняют частое возникновение у детей раннего возраста бронхолитов с синдромом полной или частичной обструкции.

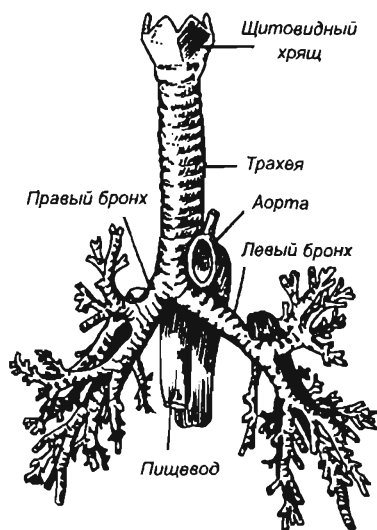


Рис. 7.1. Схематическое изображения трахеи и бронхов

Легкие у новорожденных весят около 50 г, к 6 месяцам масса их удваивается, к году утраивается, к 12 годам увеличивается в 10 раз, к 20 годам — в 20 раз. Легочные щели выражены слабо. У новорожденных легочная ткань менее воздушна, с обильным развитием кровеносных сосудов и соединительной ткани в перегородках ацинусов и недостаточным количеством эластической ткани. Последнее обстоятельство объясняет относительно легкое возникновение эмфиземы при различных легочных заболеваниях. Слабым развитием эластической ткани отчасти объясняется склонность детей раннего возраста к ателектазам, чему способствуют также недостаточная экскурсия грудной клетки, узость бронхов. Этому же способствует недостаточная продукция сурфактанта, прежде всего у недоношенных детей. Особенно легко возникают ателектазы в задненижних отделах легких, так как эти отделы особенно плохо вентилируются в связи с тем, что ребенок почти все время лежит на спине, и легко возникает застой крови.

Ацинусы недостаточно дифференцированы. В процессе постнатального развития образуются альвеолярные ходы с типичными альвеолами (рис. 7.2, 7.3). Их количество быстро увеличивается в течение 1-го года и продолжает нарастать до 8 лет. Это приводит к увеличению дыхательной поверхности. Количество альвеол у новорожденных (24 млн) в 10–12 раз, а их диаметр (0,05 мм) — в 3–4 раза меньше, чем у взрослых (0,2–0,25 мм).

Количество крови, протекающее через легкие в единицу времени, у детей больше, чем у взрослых, что создает у них наиболее благоприятные условия для газообмена.

Формирование структуры легких происходит в зависимости от развития бронхов. После деления трахеи на правый и левый главные бронхи каждый из них делится на долевые бронхи, которые подходят к каждой доле легкого. Затем долевые бронхи делятся на сегментарные. Каждый сегмент имеет самостоятельную вентиляцию, концевую артерию и межсегментарные перегородки из эластической соединительной ткани. Сегментарное строение легких уже хорошо выражено у новорожденных. В правом легком различаются 10 сегментов, в левом — 9. Верхние левая и правая доли делятся на три

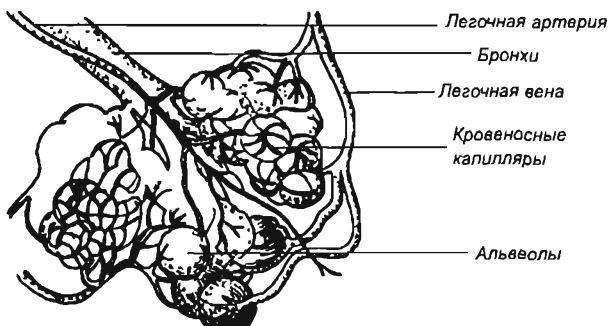


Рис. 7.2. Воздух поступает в легкие и достигает легочных альвеол, кислород проникает сквозь их тонкие стенки и переходит в кровеносные капилляры, окружающие их словно тонкой сетью

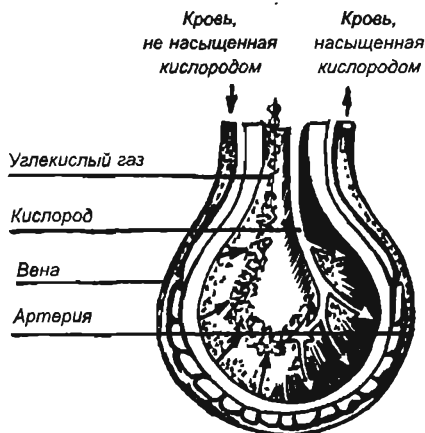


Рис. 7.3. Между альвеолами и кровеносными сосудами также создается разница в давлении. При вдохе количество кислорода в альвеолах значительно больше, чем в капиллярах, поэтому он переходит к последним. С углекислым газом наблюдается та же картина: он в большом количестве присутствует в венозных капиллярах, окружающих альвеолы, поэтому этот газ переходит в легочные альвеолы и выводится наружу при помощи выдоха

сегмента — 1, 2 и 3-й, средняя правая доля — на два сегмента — 4 и 5-й. В левом легком средней доле соответствует язычковая, также состоящая из двух сегментов — 4 и 5-го. Нижняя доля правого легкого делится на пять сегментов — 6, 7, 8, 9 и 10-й, левого легкого — на четыре сегмента — 6, 8, 9 и 10-й (рис. 7.4). У детей пневмонический процесс наиболее часто локализуется в определенных сегментах (6, 2, 10, 4, 5-м), что связано с особенностями аэрации, дренажной функцией бронхов, эвакуацией из них секрета и возможного попадания инфекции. Внешнее дыхание, то есть обмен газов между атмосферным воздухом и кровью капилляров легких, осуществляется посредством простой диффузии газов через альвеолярно-капиллярную мембрану вследствие разницы парциального давления кислорода во вдыхаемом возду-

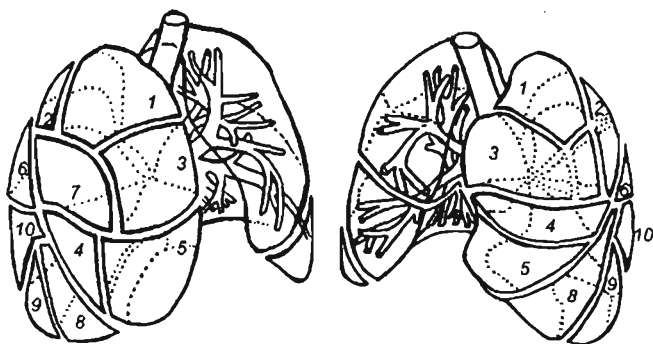


Рис. 7.4. Схема сегментарного строения легких. Сегменты верхней доли: 1 — апикальный; 2 — задне-латеральный; 3 — передне-латеральный; сегменты средней доли; 4 — латеральный; 5 — медиальный; сегменты нижней доли; 6 — верхне-базальный; 7 — медиа-базальный, или паракардиальный (слева он может отсутствовать); 8 — передне-базальный; 9 — латеро-базальный; 10 — задне-базальный

хе и венозной крови, притекающей по легочной артерии в легкие из правого желудочка. По сравнению со взрослыми, у детей раннего возраста имеются выраженные отличия внешнего дыхания в связи с развитием ацинузов, многочисленными анастомозами между бронхиальными и пульмональными артериями, капиллярами. Глубина дыхания у детей значительно меньше, чем у взрослых. Это объясняется небольшой массой легких и особенностями строения грудной клетки. Грудная клетка у детей 1-го года жизни как бы находится в состоянии вдоха в связи с тем, что переднезадний ее размер приблизительно равен боковому, ребра от позвоночника отходят почти под прямым углом. Это обуславливает диафрагмальный характер дыхания в этом возрасте. Переполненный желудок, вздутие кишечника ограничивают подвижность грудной клетки. С возрастом она из инспираторного положения постепенно переходит в нормальное, что является предпосылкой для развития грудного типа дыхания. Потребность в кислороде у детей значительно выше, чем у взрослых. Так, у детей 1-го года жизни потребность в кислороде на 1 кг массы тела составляет около 8 мл/мин, у взрослых — 4,5 мл/мин. Поверхностный характер дыхания у детей компенсируется большой частотой дыхания (у новорожденного — 40–60 дыханий в 1 мин, в возрасте 1 года — 30–35, 5 лет — 25, 10 лет — 20, у взрослых — 16–18 дыханий в 1 мин), участием в дыхании большей части легких. Благодаря большей частоте минутный объем дыхания на 1 кг массы в два раза выше у детей раннего возраста, чем у взрослых. Жизненная емкость легких (ЖЕЛ), то есть количество воздуха (в миллилитрах), максимально выдыхаемого после максимального вдоха, у детей значительно ниже по сравнению со взрослыми. ЖЕЛ увеличивается параллельно росту объема альвеол. Таким образом, анатомические и функциональные особенности системы органов дыхания у детей создают предпосылки к более легкому нарушению дыхания, чем у взрослых.

При проведении обследования больного с патологией органов дыхания следует выяснить следующее:

- 1) является ли поражение органов дыхания ведущим у данного больного;
- 2) где локализуется основной патологический процесс — в верхних дыхательных путях, гортани, бронхах, легких, плевре, средостении;
- 3) имеет бронхолегочный процесс диффузный (распространенный) или локальный характер;
- 4) какой тип нарушения вентиляции преобладает — обструктивный или рестриктивный;
- 5) является данный эпизод острым заболеванием или обострением хронического процесса;
- 6) связано ли заболевание с инфекцией; какую инфекцию (вирусную, бактериальную и т. д.) можно считать ведущей;
- 7) играет ли аллергия роль в развитии болезни, какой ее тип;
- 8) вероятна ли генетическая обусловленность заболевания;
- 9) каков возможный прогноз болезни для жизни больного и в отношении развития стойких изменений;
- 10) каков был эффект лечения в прошлом.

Ответы на эти вопросы или на некоторые из них иногда можно получить уже при первом осмотре больного, что позволяет определить дифференциально-диагностический круг заболеваний на основании выявляемых симпто-

мов и синдромов и провести необходимые дополнительные исследования. Наиболее частыми симптомами при болезнях органов дыхания являются цианоз, одышка, кашель, боль в грудной клетке и др.

Розовый оттенок кожи и слизистых оболочек у здорового ребенка обусловлен главным образом оптимальным насыщением кислородом гемоглобина в артериальной и капиллярной крови. В нормальных условиях это насыщение достигает в артериях 95–96% максимально возможного (каждый грамм гемоглобина способен связывать 1,39 мл кислорода, каждые 100 мл плазмы могут переносить в растворенном состоянии лишь 0,3 мл кислорода; в 100 мл артериальной крови содержится 19–20 мл кислорода, в таком же объеме венозной — 13–15 мл кислорода). При сильном плаче и крике, при симптоме натуживания артериальное насыщение кислородом падает до 92%. Насыщение ниже этого минимума считается патологическим.

Осмотр грудной клетки

Цель осмотра — определение формы грудной клетки, ее симметричности, участия обеих половин в акте дыхания, типа дыхания, его частоты, глубины и ритма.

Положение пациента — пациент должен сидеть или стоять совершенно прямо с обнаженным до пояса туловищем, равномерно освещенным со всех сторон.

Определение формы грудной клетки. Основные параметры для оценки формы грудной клетки. К ним относятся: диаметры грудной клетки; выраженность яремной, надключичных и подключичной ямок; величина угла соеденения рукоятки с телом грудины; величина эпигастрального (надчревного) угла; направление ребер в боковых отделах нижней части грудной клетки; ширина и выраженность межреберных промежутков; плотность прилегания лопаток к грудной клетке.

Диаметры грудной клетки:

- 1) грудино-позвоночный (переднезадний) — измерение производят сантиметровой лентой или специальным циркулем. Сантиметровая лента проецируется на боковую поверхность грудной клетки. При измерении циркулем одна его ножка устанавливается на область грудины, а другая — на позвоночник на том же самом уровне;
- 2) реберный (поперечный или боковой) — сантиметровая лента проецируется на переднюю поверхность грудной клетки. При измерении циркулем ножки его ставят на симметричные точки по средним подмышечным линиям. В норме у взрослых грудино-позвоночный диаметр меньше реберного.

Исследование яремной, надключичных и подключичной ямок:

- 1) яремная ямка — хорошо выраженная впадина, которая ограничена яремной вырезкой рукоятки грудины и нижними концами грудин ключично-сосцевидных мышц;
- 2) надключичные ямки — большая и малая; большая надключичная ямка расположена сразу над ключицей снаружи от латеральной ножки грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Малая ямка находится в промежутке между ножками грудино-ключично-сосцевидной мышцы и верхним краем ключицы. Обе ямки наполнены жировой клетчаткой, в которой залегают лимфатические узлы. Ямки могут быть различной выраженности (глубины) или

отсутствовать (сглаженные), например, у полных детей или у лиц гиперстенического телосложения;

- 3) подключичная ямка — при хорошо развитой большой грудной мышце, сглаживающей контуры ключицы, не выявляется. В случае слабого развития этой мышцы под ключицей отмечается западение — подключичная ямка;
- 4) угол соединения рукоятки с телом грудины, или угол Людовика — место соединения рукоятки с телом грудины образует тупой угол, открытый сзади. Он служит опознавательным пунктом для II ребра, с которого обычно ведут счет ребер, хорошо выражен (рис. 7.5). Степень выраженности его может быть различной — от значительной до полной его сглаженности.

Эпигастральный (надчревный) угол образован реберными дугами. Для определения величины надчревного угла ладонные поверхности больших пальцев плотно прижимают к реберным дугам, а концы их упирают в мечевидный отросток (рис. 7.6). Надчревный угол может быть острым, прямым или тупым.

Направление ребер в боковых отделах нижней части грудной клетки — рельеф нижней части грудной клетки представлен ребрами (с VII до XI) и реберной дугой, которые контурируют более четко при глубоком вдохе. Направление ребер в боковых отделах грудной клетки у худощавых детей можно определить визуально, у полных — пальпаторно. Ребра в боковых отделах могут иметь косое или горизонтальное направление.

Ширина и выраженность межреберных промежутков. Межреберные промежутки обычно представляют собой западения между ребрами. Они определяются как визуально, так и пальпаторно. Пальпация производится одновременно с обеих сторон грудной клетки или поочередно с каждой стороны. Пальцы исследователя устанавливаются только в одном межреберном промежутке, затем в следующем и т. д. Межреберные промежутки могут быть расширенными или уменьшенными, втянутыми внутрь, сглаженными или выбухающими.

Плотность прилегания лопаток к грудной клетке. Исследование прилегания лопаток к грудной клетке производится как визуально, так и пальпаторно. Лопатки могут плотно прилегать к грудной клетке и располагаться на одном уровне, крыловидно отставать от грудной клетки и быть на разных уровнях.

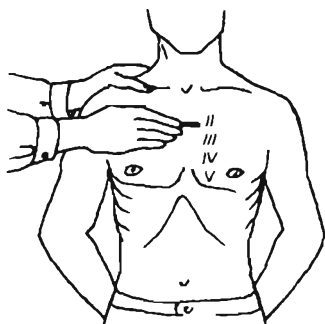


Рис. 7.5. Определение поперечно расположенного гребня — угла грудины

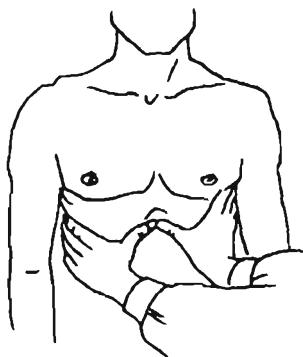


Рис. 7.6. Определение величины эпигастрального угла

Конституциональные особенности формы грудной клетки здорового человека. Нормостеническая (коническая) форма грудной клетки отмечается у лиц нормостенического телосложения. Переднезадний (грудино-позвоночный) размер меньше бокового (поперечного). Отношение переднезаднего размера к поперечному — в пределах 0,66–0,75. Над- и подключичные ямки обозначены слабо. Отчетливо виден угол, образованный телом грудины и ее рукояткой (угол Людовика); эпигастральный угол приближается к 90° . Ребра в боковых отделах имеют умеренно косое направление; лопатки плотно прилегают к грудной клетке и располагаются на одном уровне; грудной отдел туловища по своей высоте примерно равен брюшному.

Гиперстеническая форма грудной клетки (рис. 7.7) отмечается у лиц гиперстенического телосложения. Переднезадний размер ее приближается к боковому; отношение переднезаднего размера к поперечному — больше 0,75. Гиперстеническая грудная клетка характеризуется преобладанием поперечного размера над продольным, она широкая, но короткая. Над- и подключичные ямки не видны, сглажены. Угол соединения тела и рукоятки грудины выражен значительно; эпигастральный угол тупой (больше 90°). Ребра имеют почти горизонтальное направление, межреберные промежутки узкие. Лопатки плотно прилегают к задней поверхности грудной клетки.

Астеническая форма грудной клетки (рис. 7.8) отмечается у лиц астенического телосложения. Грудная клетка удлинненная, узкая и плоская, т. е. имеет форму сплюснутого в переднезаднем направлении цилиндра. Продольный размер астенической грудной клетки значительно преобладает над поперечным, вследствие чего она выглядит длинной. Абсолютные величины переднезаднего и бокового размеров уменьшены, боковой размер преобладает над переднезадним, в связи с чем грудная клетка астеника плоская. Отношение переднезаднего размера к боковому — меньше 0,65. Над- и подключичные ямки резко выделяются. Ребра имеют косое направление и приближаются к вертикальному. Угол соединения грудины с рукояткой отсутствует — грудина и ее рукоятка составляют прямую пластинку. Эпигастральный угол меньше 90° . Десятые ребра не прикреплены к реберной дуге, межреберные промежутки расширены, лопатки крыловидно отстают от грудной клетки.

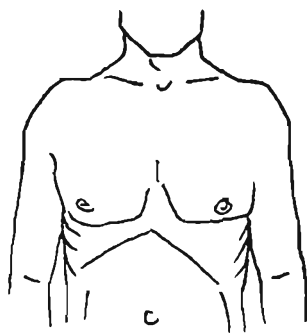


Рис. 7.7. Гиперстеническая грудная клетка

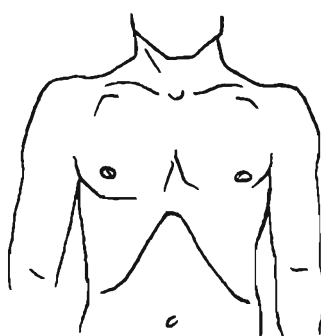


Рис. 7.8. Астеническая грудная клетка

Определение симметричности правой и левой половины грудной клетки. Сравнительное измерение каждой половины грудной клетки. При приподнятых руках исследуемого сантиметровую ленту накладывают на грудь от середины грудины до острого отростка, лежащего на том же уровне позвонка, после чего исследуемый опускает руки. Чтобы не пропустить увеличения или уменьшения какой-либо части одной из половин грудной клетки, надо производить измерение на нескольких уровнях либо во время вдоха, либо во время выдоха. Во время измерения исследуемый должен по возможности задерживать дыхание. В норме обе половины грудной клетки имеют почти одинаковые размеры. Небольшое преобладание правой половины над левой бывает связано с большим развитием мышц правого плечевого пояса.

Степень участия обеих половин грудной клетки в акте дыхания определяется двумя способами:

- 1) *визуальный способ контроля.* Пациенту предлагают глубоко дышать и следят за углами лопаток. Если при глубоком дыхании они поднимаются до одинакового уровня, значит, они одинаково участвуют в акте дыхания. Если одна из лопаток остается ниже — отстает соответствующая половина груди клетки. В норме у здоровых людей обе половины грудной клетки одинаково участвуют в акте дыхания;
- 2) *визуально-пальпаторный способ контроля.* На грудную клетку накладывают руки таким образом, чтобы концевые фаланги больших пальцев находились у углов лопаток, а остальные пальцы, слегка раздвинутые, располагают по боковым поверхностям грудной клетки. При нормальной подвижности обеих половин грудной клетки большие пальцы поднимаются до одинакового уровня справа и слева, а остальные пальцы, в связи с расширением грудной клетки в боковых направлениях, несколько раздвигаются. При отставании одной из половин грудной клетки большой палец с соответствующей стороны будет стоять ниже.

Степень подвижности грудной клетки (экскурсии грудной клетки) определяют, измеряя ее окружность в положении вдоха и выдоха. Разница между показателями окружности грудной клетки на вдохе и на выдохе отражает ее экскурсию. При спокойном дыхании экскурсия грудной клетки не превышает 2–3 см. Максимальная экскурсия грудной клетки колеблется от 7,0 см до 8,5 см (положение максимального вдоха и максимального выдоха). Окружность грудной клетки измеряют сантиметровой лентой, желательно в положении больного стоя с опущенными руками. Больной при этом не должен менять своего положения. Нужно следить, чтобы лента сзади приходилась под углом лопаток, а спереди — на уровне IV ребра.

Определение типа дыхания

К основным типам дыхания относят: грудной, брюшной, смешанный.

Грудной тип дыхания (женский, нижегрудной, или реберный) — это дыхание грудью (рис. 7.9). Расширение грудной клетки при дыхании совершается, главным образом, благодаря сокращению межреберных мышц. При этом грудная клетка во время вдоха заметно расширяется и слегка поднимается, а во время выдоха суживается и значительно опускается. Грудной тип дыхания свойствен женщинам.



Рис. 7.9. Грудной тип дыхания



Рис. 7.10. Брюшной тип дыхания

Брюшной тип дыхания (мужской, верхнебрюшной, или диафрагмальный) — это дыхание животом (рис. 7.10). Основное участие в расширении грудной клетки принимает диафрагма. При этом во время вдоха заметно выпячивается верхняя часть живота. Брюшной тип дыхания, или дыхание животом, чаще встречается у мужчин.

Смешанный тип дыхания — дыхательные движения совершаются одновременно за счет сокращения межреберных мышц и диафрагмы. В дыхании одновременно участвуют нижние отделы грудной клетки и верхняя часть живота. В норме смешанный тип дыхания отмечается у лиц пожилого возраста.

Определение частоты, глубины и ритма дыхания.

Частота дыхания:

- 1) визуально-аудиальный способ контроля. Во время наблюдения за пациентом врач видит его дыхательные движения и слышит дыхание. Подсчитывается количество полных дыхательных циклов (дыхательных движений) в 1 мин. В норме число дыханий в состоянии покоя колеблется от 12 до 18 в 1 мин;
- 2) визуально-пальпаторный способ контроля. На эпигастральную область исследуемого накладывается ладонь и подсчитывается количество полных дыхательных циклов в 1 мин по приподниманию подложечной области при каждом вдохе (рис. 7.11). Вдоху соответствует подъем ладони, выдоху — ее опускание. Для отвлечения внимания обследуемого можно одновременно положить пальцы другой руки на лучевую артерию для имитации прощупывания пульса. Можно имитировать определение частоты пульса и в то же время следить глазами за

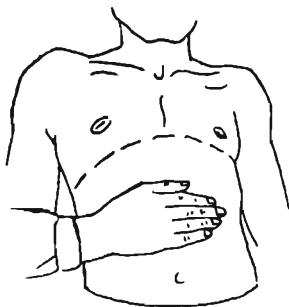


Рис. 7.11. Подсчет дыхательных движений

дыхательными движениями грудной клетки. Для точного определения счет дыхания следует производить не менее одной минуты.

Глубина дыхания. Глубина дыхания обычно коррелирует с его частотой. Замедленное дыхание, как правило, бывает глубоким, а учащенное — поверхностным, т. е. глубоким. Глубина дыхания определяется также по объему выдыхаемого и выдыхаемого воздуха в спокойном состоянии. У взрослых людей в физиологических условиях объем дыхательного воздуха колеблется от 300 до 900 мл, составляя в среднем 500 мл.

Ритм дыхания. У здорового человека продолжительность и глубина каждого дыхательного движения — вдоха и выдоха — одинаковы. Пауза практически не определяется. Исключением может быть незначительная аритмия дыхания у здоровых людей во время сна.

Наружная клиническая топография грудной клетки
(ориентирующие линии, проекция границ легких
и долей легких на поверхности грудной клетки)

Ориентирующие линии на грудной клетке — паракостальные (горизонтальные) — располагаются вдоль ребер.

Вертикальные передние:

- передняя срединная — проходит по середине грудины и далее через пупок вниз;
- грудинная (стернальная) правая и левая — проходят по краям грудины;
- окологрудинная (парастернальная) правая и левая — проходят между грудиной и срединно-ключичной линией;
- срединно-ключичная правая и левая — проходят через середину ключицы.

Вертикальные боковые:

- передняя подмышечная правая и левая — проходят по переднему краю подмышечной ямки;
- средняя подмышечная линия правая и левая — идут от центра подмышечной ямки вниз;
- задняя подмышечная линия правая и левая — проходят по заднему краю подмышечной ямки.

Вертикальные задние:

- лопаточная правая и левая — проходят через нижний угол лопатки;
- позвоночная (задняя срединная) — проходят по остистым отросткам и отросткам позвонков;
- околопозвоночная правая и левая — проходят по середине между лопаточной и позвоночной линиями.

Проекция границ легких на передней поверхности грудной клетки
(рис. 7.12):

- верхняя граница легких справа и слева — расположена над серединой ключицы на расстоянии 3–4 см;
- нижняя граница справа;
- окологрудинная линия — верхний край VI ребра;
- срединно-ключичная линия — нижний край VI ребра;
- нижняя граница левого легкого;
- окологрудинная линия — IV ребро;
- срединно-ключичная линия — VI ребро.

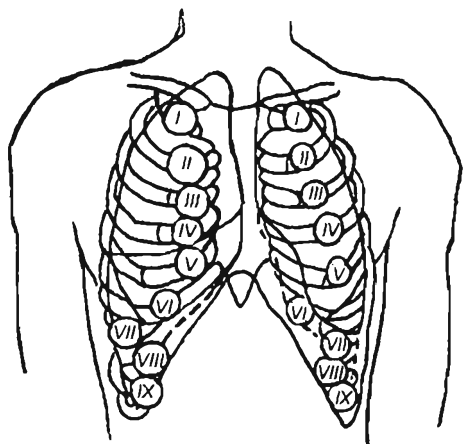


Рис. 7.12. Схематическое изображение долей легких и их проекций на передней поверхности грудной клетки

Проекция границ легких на боковые поверхности грудной клетки (рис. 7.13, 7.14):

- нижняя граница легких справа и слева;
- передняя подмышечная линия — VII ребро;
- средняя подмышечная линия — VIII ребро;
- задняя подмышечная линия — IX ребро.

Проекция границ легких на задней поверхности грудной клетки (рис. 7.14):

- верхняя граница легких — расположена на уровне остистого отростка VI шейного позвонка;
- нижняя граница легких справа и слева по лопаточной линии — X ребро; по околопозвоночной линии — на уровне остистого отростка XI грудного позвонка;
- расположение нижней границы легких у людей разного телосложения не совсем одинаково. У типичных гиперстеников она на одно ребро выше, а у астеников — на ребро ниже.

Проекция границ долей правого легкого на передней и правой боковой поверхности грудной клетки (рис. 7.12, 7.13):

- граница между верхней и средней долями с нижней долей правого легкого — расположена по линии остистого отростка III грудного позвонка до места соединения костной и хрящевой части VI правого ребра;
- граница между средней и верхней долями легкого расположена на горизонтальной линии от точки пересечения задней подмышечной линии с IV ребром до места прикрепления к груди хряща IV ребра (т. е. по краю IV ребра).

Проекция границ долей левого легкого на передней и левой боковой поверхности грудной клетки (рис. 7.12, 7.14):

- граница между верхней и нижней долями левого легкого расположена по линии от остистого отростка III грудного позвонка до места соединения костной и хрящевой части VI левого ребра.

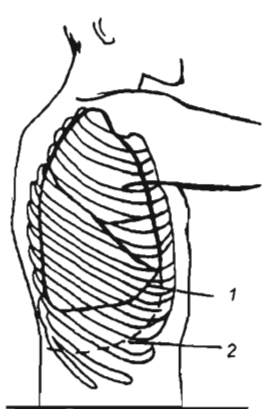


Рис. 7.13. Схематическое изображение долей правого легкого и их проекций на правой боковой поверхности грудной клетки:

- 1 — нижний край легкого;
- 2 — нижняя граница плевры

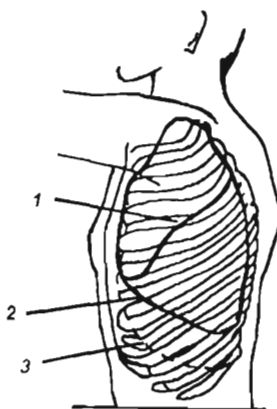


Рис. 7.14. Схематическое изображение долей левого легкого и их проекций на левой боковой поверхности грудной клетки:

- 1 — междолевая щель; 2 — нижний край легкого; 3 — нижняя граница плевры

Проекция границ долей легких на задней поверхности грудной клетки (рис. 7.15):

- граница между верхней и нижней долями правого и левого легких расположена по линии от остистого отростка III грудного позвонка до точки пересечения задней подмышечной линии с IV ребром (как справа, так и слева).

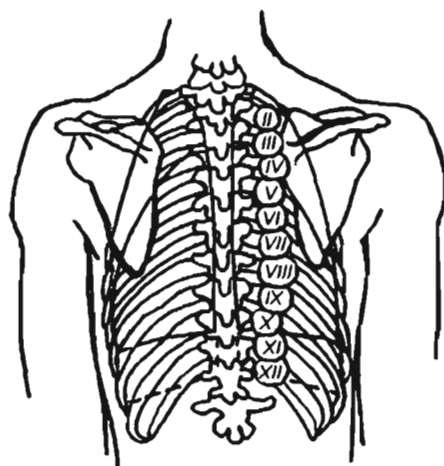


Рис. 7.15. Схематическое изображение долей легких и их проекций на задней поверхности грудной клетки

Пальпация грудной клетки

Цель методической пальпации — уточнить данные осмотра, касающиеся формы грудной клетки и характера дыхания; при наличии болезненности грудной клетки установить ее место и степень выраженности; определить резистентность (эластичность) грудной клетки и феномен голосового дрожания; обнаружить шум трения плевры и шум плеска жидкости.

Порядок (последовательность) и техника пальпации грудной клетки

▪ **Ориентировочная и сравнительная пальпация поверхностных структур грудной клетки** (кожа, подкожная клетчатка, лопатки, позвоночник, межреберные промежутки). Начинается с верхних отделов спереди. Пальпируются симметричные отделы передней, боковой и задней поверхностей правой и левой половины грудной клетки. Можно пальпировать одной рукой поочередно каждую область или синхронно двумя руками билатерально.

Ощупывание производится всей ладонной поверхностью кисти с последующим незначительным надавливанием кончиками пальцев. Для оценки состояния подкожно-жировой клетчатки и мышц делается легкое массажное движение ладонью и пальцами.

▪ **Сравнительное определение толщины кожной складки.** Кожную складку берут указательным и большим пальцами обеих рук одновременно на симметрично расположенных участках грудной клетки.

▪ **Выявление поверхностной локальной болезненности (болевых точек).** Обычно проверяются места поверхностного расположения (выхода) межреберных нервов. Это точки пересечения межреберий с вертикальными линиями правой и левой грудинными, подмышечными и окологрудинными, а также на задней срединной линии.

По грудинным и окологрудинным линиям надавливание производится одновременно 1 и 2-м пальцами («вилкой»); по задней срединной линии удобнее всего пользоваться большим пальцем, поскольку необходимо активное надавливание на остистые отростки позвонков.

Для того чтобы пациент не терял равновесия и не отклонялся в сторону, следует левую руку помещать напротив области пальпации.

▪ **Определение резистентности (эластичности) грудной клетки.** Производится путем сдавливания грудной клетки в переднезаднем (рис. 7.16) и боковом (рис. 7.17) направлениях, а также синхронного билатерального сдавливания пальцами межреберных промежутков.

При сдавливании в переднезаднем направлении ладонь одной руки устанавливается в области середины грудины, другой руки — в межлопаточном пространстве на этом же уровне. При сдавливании грудной клетки в боковом направлении руки устанавливаются по подмышечным линиям ближе к подмышечным впадинам.

При синхронном билатеральном сдавливании межреберных промежутков пальцы исследователя устанавливаются только в одном межреберном промежутке как справа, так и слева. В норме у молодых людей при надавливании на грудную клетку и межреберные промежутки создается ощущение их эластичности, податливости, они как бы пружинят. С возрастом эластичность грудной клетки уменьшается, она становится мало податливой, ригидной (ригидность — повышенная сопротивляемость).



Рис. 7.16. Определение резистентности грудной клетки в передне-заднем направлении

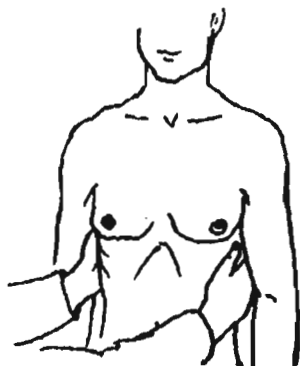


Рис. 7.17. Определение резистентности путем сдвигания ее боковых отделов

Определение феномена голосового дрожания, т. е. вибрации грудной клетки при произнесении слов, содержащих букву «р».

При произнесении слов, содержащих букву «р», на грудную клетку по бронхам передается вибрация голосовых связок.

Техника определения: ладони рук кладут на симметричные участки грудной клетки (рис. 7.18–7.20), а затем предлагают пациенту громко произнести несколько слов, которые содержат букву «р» (например, «тридцать три», «триста тридцать три», «сорок три», «сорок четыре»). Голосовое дрожание



Рис. 7.18. Положение рук при определении голосового дрожания над верхушечными сегментами легких спереди

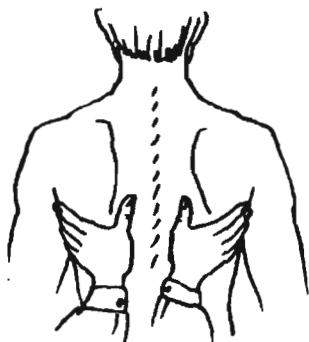


Рис. 7.19. Положение рук при определении голосового дрожания на боковых поверхностях грудной клетки

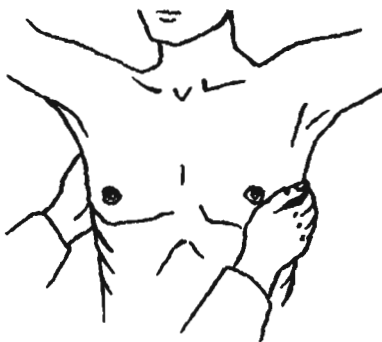


Рис. 7.20. Положение рук при определении голосового дрожания на задней поверхности грудной клетки

изучается на симметричных участках грудной клетки, начиная сверху спереди. При этом оценивается степень вибрации грудной клетки справа и слева. В норме голосовое дрожание лучше ощущается над верхними отделами грудной клетки, притом справа сильнее, чем слева; над нижними участками грудной клетки оно слабее.

Перкуссия легких

Цель перкуссии легких — выявление патологических изменений в каком-либо участке легкого или плевре, определение границ легких и подвижности нижнего края легких.

Положение пациента. Обычно оно вертикальное — стоя или сидя. В положении стоя при перкуссии спереди пациент стоит с опущенными вниз руками. При перкуссии сзади в этом же положении пациент скрещивает руки на груди и слегка сгибает позвоночник в шейном и поясничном отделах.

В положении сидя при перкуссии спереди пациент опускает руки на колени, при перкуссии сзади — садится на стул, слегка наклоняется, сгибая позвоночник в шейном и поясничном отделах, лопатки должны быть разведены.

При перкуссии боковых отделов грудной клетки пациент поднимает одну или обе руки и кладет их на голову.

Сравнительная перкуссия — эта перкуссия, проводимая на строго симметричных участках грудной клетки как спереди (рис. 7.21), так и сзади (рис. 7.22). При этом сравнивают полученный на данном участке перкуторный звук с таковым на симметричном участке другой половины грудной клетки.

Последовательность сравнительной перкуссии спереди. Начинают сравнительную перкуссию легких спереди в надключичных ямках над верхушками легких (рис. 7.23). Палец-плексиметр кладут параллельно ключице. Затем непосредственно по ключицам (рис. 7.24). Далее — ниже ключиц: в I и II межреберьях по грудинным и срединно-ключичным линиям (рис. 7.25). Палец-плексиметр кладут в межреберные промежутки параллельно ребрам в строго симметричных участках правой и левой половин грудной клетки.

В III и ниже расположенных межреберьях спереди сравнительная перкуссия не проводится, так как с III межреберья слева начинается притупление

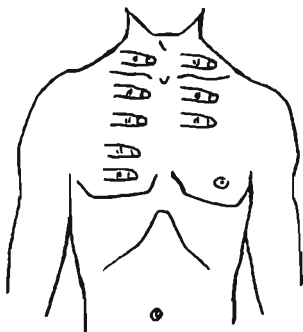


Рис. 7.21. Схема сравнительной перкуссии легких спереди

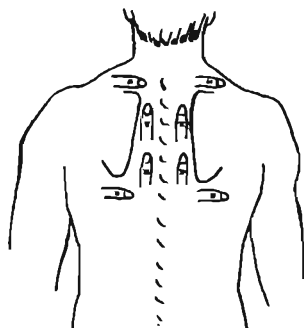


Рис. 7.22. Схема сравнительной перкуссии легких сзади

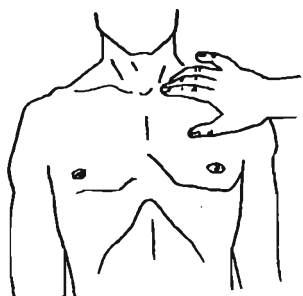


Рис. 7.23. Сравнительная перкуссия легких спереди. Положение рук при перкуссии надключичных областей, или верхушечных сегментов верхних долей легких

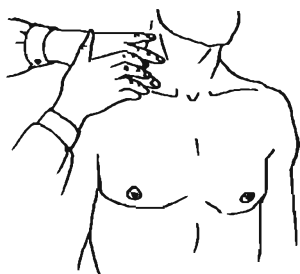
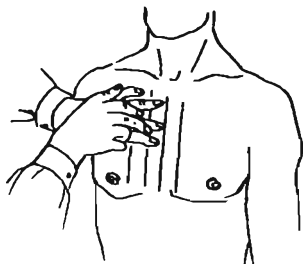


Рис. 7.24. Сравнительная перкуссия легких спереди. Положение рук при перкуссии по ключице

Рис. 7.25. Сравнительная перкуссия легких спереди. Положение рук при перкуссии по грудным и срединно-ключичным линиям



перкуторного звука от прилежащего сердца. Можно лишь перкутировать ниже только по окологрудной линии, сравнивая звуки, получаемые при перкуссии в III–V межреберьях.

Последовательность сравнительной перкуссии сбоку (рис. 7.26). В боковых областях грудной клетки перкутируют в подмышечной ямке и по IV и V межреберьям. Палец-плексиметр в подмышечных областях ставят в межреберные промежутки параллельно с ребром. В VI межреберье сравнительная перкуссия по подмышечным линиям не проводится, так как справа в этом межреберье начинается притупление звука от прилежащей печени, а слева звук приобретает тимпанический оттенок от близости газового пузыря желудка.

Последовательность сравнительной перкуссии сзади. Сзади сравнительную перкуссию ведут в надлопаточных областях, верхней, средней и нижней частях межлопаточных пространств и под лопатками — в VIII и IX межреберьях. Палец-плексиметр в надлопаточной области устанавливают горизонтально (рис. 7.27), в межлопаточных пространствах — вертикально, параллельно позвоночнику (рис. 7.28); под лопатками — горизонтально, параллельно ребрам (рис. 7.29).

Варианты легочного звука при сравнительной перкуссии грудной клетки:

- 1) ясный легочный звук — ясный (громкий), полный (длительный), низкого тембра. Возникает над участками с одинаковой толщиной легочного

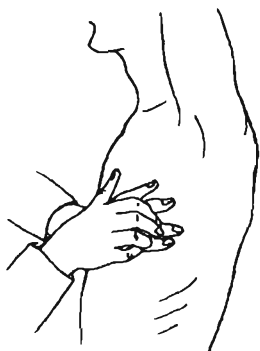


Рис. 7.26. Сравнительная перкуссия легких сбоку. Положение рук при перкуссии по средней подмышечной линии



Рис. 7.27. Сравнительная перкуссия легких сзади. Положение рук при перкуссии верхушечного сегмента правой доли



Рис. 7.28. Сравнительная перкуссия легких сзади. Положение рук при перкуссии в межлопаточном пространстве

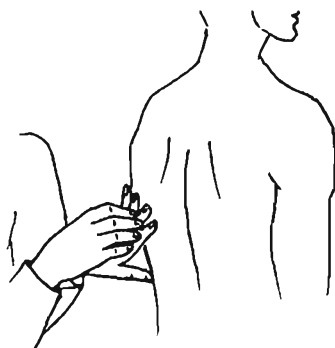


Рис. 7.29. Сравнительная перкуссия легких сзади. Положение рук при перкуссии под лопатками

(массой легочной ткани) и мышечного слоев, не подверженных отраженному влиянию со стороны соседних органов;

- 2) немного укороченный (притупленный) ясный легочный звук — более тихий и короткий. Определяется: а) над правой верхушкой — за счет более короткого правого верхнего бронха, что уменьшает ее воздушность, и большего развития мышц правого плечевого пояса; б) во II и III межреберьях слева за счет более близкого расположения сердца; в) над верхними долями легких по сравнению с нижними долями в результате различной толщины воздухосодержащей легочной ткани; г) в правой подмышечной области по сравнению с левой вследствие близости расположения печени;
- 3) тимпанический оттенок ясного легочного звука — более громкий и высокий (звонкий). Определяется в нижних отделах легких слева по передней и

средней подмышечной линиям. Обусловлено тем, что слева к диафрагме и легкому примыкает желудок, дно которого заполнено воздухом. Поэтому перкуторный звук в левой подмышечной области за счет резонанса с «воздушного пузыря» желудка становится более громким и высоким, с тимпаническим оттенком.

Топографическая перкуссия — это перкуссия с целью определения верхних границ легких или высоты стояния верхушек и ширины их (ширина полей Кренига); нижних границ легких и подвижности легочного края легких.

Определение верхних границ легких или высоты стояния верхушек спереди. Палец-плексиметр устанавливают в большой надключичной ямке у наружного края грудинно-ключично-сосцевидной мышцы. Перкуссия проводится в косом направлении от середины ключицы кверху до тупого звука (рис. 7.30). Отметка ставится с той стороны пальца-плексиметра, которая обращена к ясному легочному звуку, к ключице. В норме высота стояния верхушек находится на расстоянии 3–4 см от середины ключицы. Правая верхушка на 1 см стоит ниже левой.

Определение верхних границ легких или высоты стояния верхушек сзади. Пациент слегка наклоняет голову вниз. Палец-плексиметр устанавливается в середине надлопаточной ямки у лопаточного гребня (рис. 7.31), а затем передвигается в направлении VII шейного позвонка до тупого звука (рис. 7.32). Отметка ставится со стороны ясного легочного звука. В норме высота стояния верхушки сзади справа и слева соответствует уровню остистого отростка VII шейного позвонка.

Определение ширины поля Кренига — полосы ясного легочного звука, которая перекидывается спереди от ключицы назад к лопатке (рис. 7.33, 7.33а). Палец-плексиметр устанавливается на середине верхнего края трапецевидной мышцы (рис. 7.34). Затем проводится перкуссия середины этой мышцы по ее верхнему краю к плечу до тупого звука. Делается отметка со стороны ясного легочного звука (рис. 7.35). Далее перкуссия проводится опять от середины трапецевидной мышцы по ее верхнему краю к шее до тупого звука.

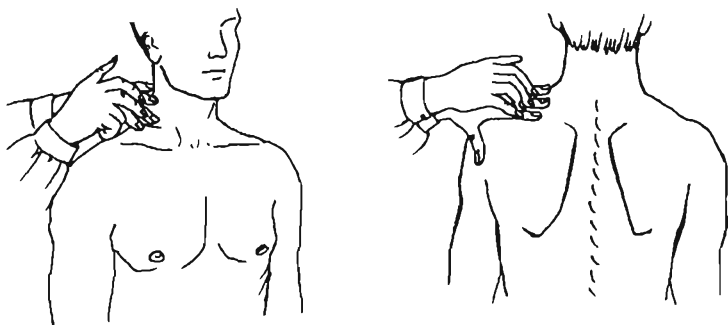


Рис. 7.31. Топографическая перкуссия легких. Перкуссия верхушки левого легкого сзади. Палец-плексиметр лежит параллельно ости лопатки, рядом с ней

Рис. 7.30. Топографическая перкуссия легких. Определение высоты стояния верхушки правого легкого спереди



Рис. 7.32. Топографическая перкуссия легких. Палец-плексиметр передвинут вверх до появления укороченного перкуторного звука

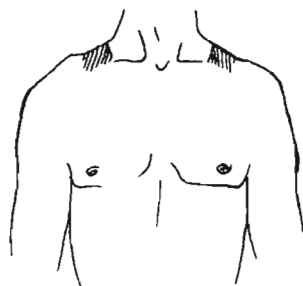


Рис. 7.33. Поля Кренига — вид спереди

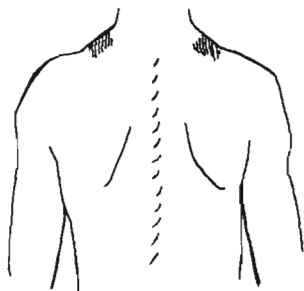


Рис. 7.33а. Поля Кренига — вид сзади

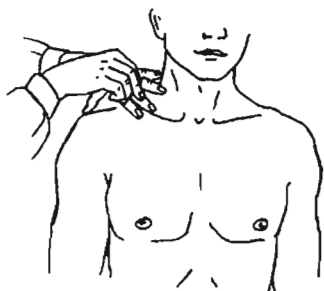


Рис. 7.34. Топографическая перкуссия легких. Определение ширины поля Кренига справа. Палец-плексиметр стоит перпендикулярно верхнему брюшку трапециевидной мышцы, на ее середине

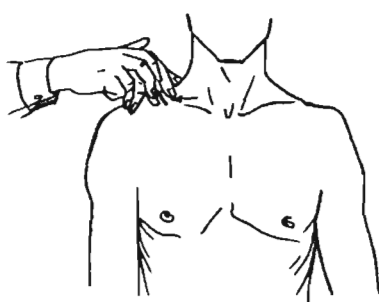


Рис. 7.35. Топографическая перкуссия легких. Палец-плексиметр смещен наружу от первоначального (среднего) положения до границы притупления перкуторного звука

Отметка ставится со стороны ясного легочного звука (рис. 7.36, 7.37). Расстояние между двумя отметками, выраженное в сантиметрах, есть ширина поля Кренига. В норме оно колеблется от 5 до 8 см.

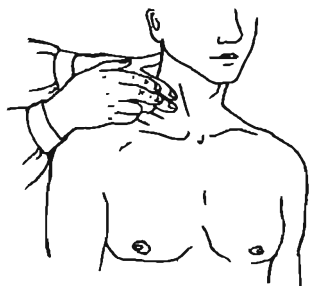


Рис. 7.36. Топографическая перкуссия легких.

Палец-плессиметр смещен кнутри от первоначального (среднего) положения до границы притупления перкуторного звука

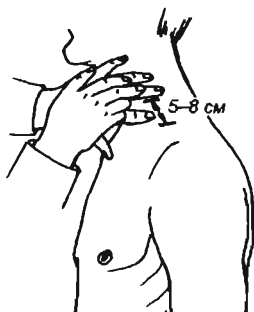


Рис. 7.37. Расстояние между двумя отметками — ширина поля Кренига

Определение нижних границ легких справа (печечно-легочной границы). Перкуссия ведется сверху вниз по межреберьям по окологрудинной линии (рис. 7.38), срединно-ключичной линии (рис. 7.39), передней, средней и задней подмышечным линиям, лопаточной линии, околопозвоночной линии. Отметку границы ставят по краю пальца, обращенному к легкому.

Определение нижних границ легких слева. Перкуссия ведется сверху вниз, начиная с передней подмышечной линии. Перкутировать по окологрудинной и срединно-ключичной линиям нельзя из-за сердца. Далее перкуссия ведется по передней (рис. 7.40), средней (рис. 7.41) и задней (рис. 7.42) подмышечным линиям, лопаточной и околопозвоночной линиям (рис. 7.43). Следует указать на некоторую сложность перкуссии по передней и средней подмышечным линиям, где нижняя граница легких соприкасается с пространством

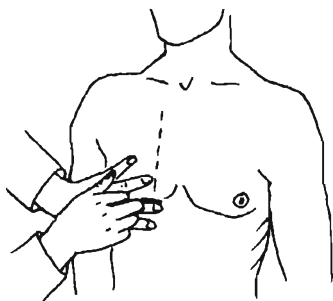


Рис. 7.38. Топографическая перкуссия легких. Положение рук при определении нижней границы правого легкого по правой окологрудинной линии. В норме нижняя граница правого легкого по окологрудинной линии находится на VI ребре

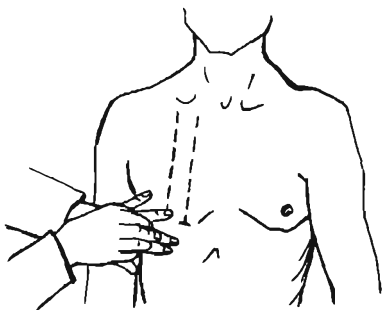


Рис. 7.39. Топографическая перкуссия легких. Положение рук при определении нижней границы правого легкого по правой срединно-ключичной линии. В норме нижняя граница правого легкого по правой срединно-ключичной линии находится на VI ребре

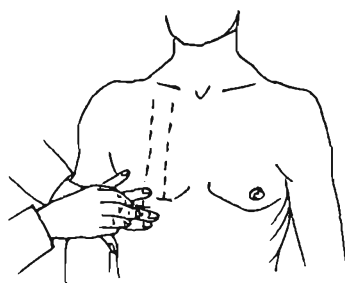


Рис. 7.40. Топографическая перкуссия легких. Положение рук при определении нижней границы левого легкого по передней подмышечной линии



Рис. 7.41. Топографическая перкуссия легких. Положение рук при определении нижней границы левого легкого по средней подмышечной линии

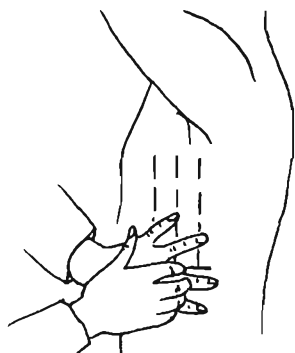


Рис. 7.42. Топографическая перкуссия легких. Положение рук при определении нижней границы левого легкого по задней подмышечной линии

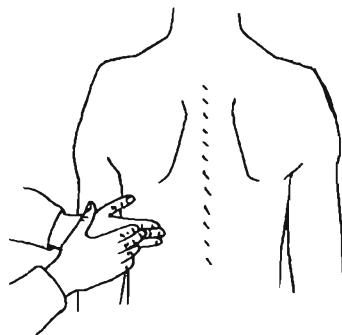


Рис. 7.43. Топографическая перкуссия легких. Положение рук при определении нижних границ легких сзади

Траубе, дающим тимпанический перкуторный звук. Отметку границы ставят по краю пальца, обращенному к легкому.

Определение подвижности нижних краев легких. Для этого определяют нижнюю границу легких отдельно на высоте глубокого вдоха и после полного выдоха. Исследование проводится по всем линиям, но практически можно ограничиться определением подвижности по трем линиям, где экскурсия легочного края наибольшая: срединно-ключичной, средней подмышечной и лопаточной (рис. 7.44).

Палец-плексиметр устанавливается на соответствующей линии параллельно легочному краю. Вначале определяется граница легкого по данной линии при спокойном дыхании. Отметка ставится с той стороны пальца-плексиметра, которая обращена к ясному легочному звуку (рис. 7.45). Не отнимая па-



Рис. 7.44. Топографическая перкуссия легких. Границы подвижности нижнего края правого легкого вверх и вниз от средней отметки (нижней границы легкого при обычном дыхании)

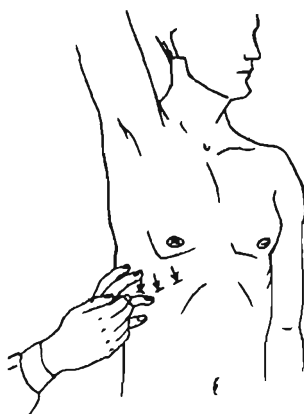


Рис. 7.45. Определение нижней границы правого легкого при обычном дыхании

палец-плексиметр, просят пациента сделать максимально глубокий вдох и задержать дыхание. В этот момент перкутируют вниз до появления повторного притупления звука. Отметка ставится с той стороны пальца-плексиметра, которая обращена к ясному легочному звуку (рис. 7.46). Расстояние между полученными отметками, измеренное в сантиметрах, отражает подвижность легочного края книзу. Для определения подвижности края легкого вверх палец-плексиметр снова устанавливается таким образом, чтобы отметка, соответствующая нижней границе легкого, при спокойном дыхании проходила с той стороны пальца, которая обращена к ясному легочному звуку. После установки пальца-плексиметра больного просят сделать вначале вдох, а затем максимальный выдох и задержать дыхание. В положении максимального выдоха перкутируют вверх до тупого легочного звука. Так как в данном случае перкуссия проводилась от тупого звука к ясному, то отметка ставится с той стороны пальца-плексиметра, которая обращена в сторону тупого звука, например в сторону печени. Расстояние от полученной отметки до границы легкого при спокойном дыхании будет соответствовать подвижности легочного края вверх. Расстояние между отметками, соответствующими положениям максимального вдоха и максимального выдоха, отражает общую или максимальную подвижность (экскурсию) нижнего края легкого (рис. 7.47).

Состояние внутригрудных лимфатических узлов. Перкуссией определяется состояние внутригрудных лимфатических узлов. Лимфатические узлы в области бифуркации трахеи определяются непосредственной перкуссией по остистым отросткам снизу вверх, начиная с VII–VIII грудных позвонков. У здоровых детей раннего возраста притупление перкуторного звука отмечается на II–III грудных позвонках, у детей дошкольного возраста — на III–IV грудных позвонках. При оценке состояния лимфатических узлов переднего средостения перкуссия проводится по передней поверхности грудной клетки в I или

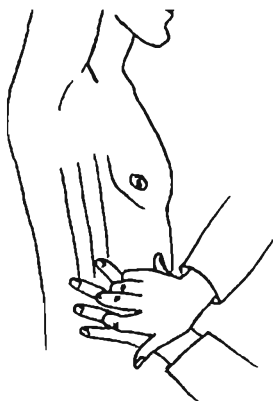


Рис. 7.46. Топографическая перкуссия легких. Положение рук при определении подвижности нижнего края легких по правой средней подмышечной линии на высоте вдоха

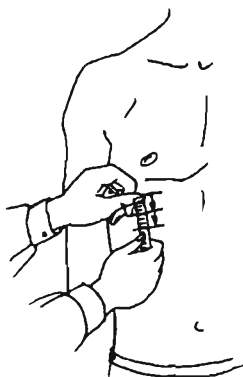


Рис. 7.47. Измерение максимальной экскурсии легких

II межреберьях поочередно с обеих сторон по направлению к грудине (палец-плексиметр располагается параллельно грудине). У здорового ребенка укорочение перкуторного звука определяется у краев грудины. Состояние бронхопюльмональных лимфатических узлов оценивается при проведении перекрестной перкуссии по передним подмышечным линиям снизу вверх по направлению к подмышечной впадине (палец-плексиметр располагается параллельно ребрам). У здоровых детей укорочения перкуторного звука не выявляется.

Аускультация легких

Цель аускультации легких — обнаружение звуковых явлений, возникающих в легких при дыхании; оценка их характера, силы, локализации и отношения к фазам дыхания.

Положение пациента. Обычно оно вертикальное — стоя или сидя. Поскольку продолжительное глубокое дыхание может вызвать головокружение, лучше выслушивать пациента, когда он сидит. Пациенту предлагают глубоко дышать через рот. Выслушивают 2–3 дыхательных цикла (вдох и выдох), после чего стетофонендоскоп передвигают на другое место.

Основные приемы и последовательность аускультации легких

Ориентировочная (сравнительная) аускультация области легких спереди. Выслушиваются и сравниваются строго симметричные сегменты легких справа и слева за исключением медиального сегмента (рис. 7.48). Начинают аускультацию спереди с верхушечных сегментов верхних долей (надключичная область) справа и слева. Затем выслушивают ниже в зоне передних сегментов верхних долей легких (подключичная область во II межреберье, по срединно-ключичной линии) справа и слева. Далее производят аускультацию по передней подмышечной линии справа и слева. Завершают сравнительную аускультацию легких спереди выслушиванием средней доли

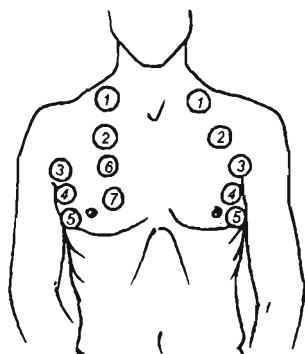


Рис. 7.48. Основные точки сравнительной аускультации легких спереди

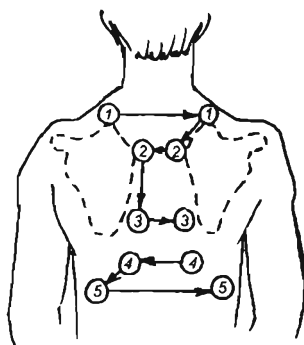


Рис. 7.49. Основные точки сравнительной аускультации легких сзади

правого легкого по передней поверхности грудной клетки, между правыми грудной и срединно-ключичной линиями, от III до V ребер.

Ориентировочная (сравнительная) аускультация области легких сзади. Выслушиваются и сравниваются строго симметричные сегменты легких справа и слева (рис. 7.49). Начинают аускультацию с верхушечных сегментов верхних долей легких сзади (над лопаткой) справа и слева. Затем выслушивают ниже в зоне верхушечных сегментов нижних долей легких (межлопаточная область на уровне остистых отростков V–VI грудных позвонков) слева и справа от позвоночного столба. Далее производят аускультацию базальных сегментов нижних долей легких (подлопаточная область кнутри и кнаружи от лопаточной линии) справа и слева.

Аускультация в местах выявленного (или предполагаемого) патологического процесса. Определяют характер основного дыхательного шума, затем дополнительные (побочные) дыхательные шумы и, наконец, выслушивают голос пациента (бронхофония).

Дыхательные шумы (виды дыхания) у здорового человека

Везикулярное (альвеолярное) дыхание. Возникает в альвеолах легкого в результате быстрого расправления стенок альвеол при поступлении в них воздуха во время вдоха и спадения их во время выдоха. По звучанию оно мягкое, напоминающее звук, когда произносят букву «ф», если произносить ее, слегка втягивая в себя воздух; выслушивается на протяжении всего периода вдоха и только в начальной трети выдоха. При этом фаза вдоха длиннее и громче, выдох короткий и тихий.

Места отчетливого выслушивания везикулярного дыхания: передняя поверхность грудной клетки, средняя часть подмышечных впадин, ниже углов лопатки сзади.

Варианты везикулярного дыхания:

- физиологическое зонально ослабленное везикулярное дыхание — спереди в области верхушек, сзади над лопатками, так как там более тонкий слой легких;

- физиологическое равномерно ослабленное везикулярное дыхание — наблюдается у полных детей с большими жировым или мышечным слоями на грудной клетке, которые ухудшают проводимость звуков;
- физиологическое зонально усиленное везикулярное дыхание — слева у большинства людей везикулярное дыхание выслушивается громче, чем справа. Справа более отчетливо слышен выдох, чем слева, за счет лучшего проведения ларингеального дыхания по правому главному бронху;
- физиологическое равномерно усиленное везикулярное дыхание — наблюдается после бега, усиленной физической работы; у астеников с тонкой грудной клеткой; у детей до 12–14 лет (пузырьное дыхание);
- физиологическое саккадированное (прерывистое) везикулярное дыхание — фаза вдоха состоит из отдельных коротких прерывистых вдохов с незначительными паузами между ними; выдох обычно не изменяется. Наблюдается при неравномерном сокращении дыхательных мышц, например при прослушивании пациента в холодном помещении, при нервной дрожи.

Физиологическое бронхиальное (ларинго-трахеальное) дыхание. Оно в основном образуется в гортани при прохождении воздуха через узкую голосовую щель. Это грубый дыхательный шум, напоминающий звук «х», слышимый в обе фазы дыхания — и на вдохе, и, особенно, на выдохе. Фаза выдоха при бронхиальном дыхании грубее и продолжительнее, чем фаза вдоха, потому что голосовая щель при выдохе уже, чем при вдохе.

Места отчетливого выслушивания физиологического бронхиального дыхания: спереди над самой гортанью, трахеей, верхней половиной грудины, а сзади — на уровне VII шейного позвонка, и в верхней части межлопаточного пространства, около позвоночника, особенно на уровне III–IV грудного позвонка, более отчетливо справа.

Определение бронхофонии. Бронхофония — аускультация громкой шепотной речи, которая проводится на грудную клетку. В норме при выслушивании стетофонендоскопом над всей поверхностью легких шепотная речь исследуемого воспринимается как глухой шум или тихое бормотание, различить слова очень трудно. Стетофонендоскоп устанавливается над легким в той же последовательности, что и при выслушивании дыхания. Установив стетофонендоскоп, исследуемому предлагают громким шепотом произносить слова «шестьдесят шесть, шестьдесят шесть, шестьдесят шесть» или «чашка чая, чашка чая, чашка чая». Далее стетофонендоскоп устанавливается на симметричный или соседний участок грудной клетки.

Физикальное исследование больного с патологией органов дыхания

Осмотр

Центральный цианоз — диффузный (по всему телу), пепельно-серого оттенка, кожа теплая на ощупь (в силу ускоренного в ней кровотока). После 5–12-минутного вдыхания чистого кислорода он исчезает или заметно уменьшается. Массаж отдаленных (периферически расположенных) участков туловища (например, мочки ушей, кисти, стопы) не уменьшают цианоз.

Вынужденное положение больного при приступе удушья возникает при пароксизмальном нарушении бронхиальной проходимости, в которой ведущее

место занимает бронхоспазм. Больные сидят или стоят, наклонившись вперед, опираясь локтями на колени или уперев руки в край стола, кровати или подоконника, что способствует включению в дыхание вспомогательных мышц. Лицо бледное, с синюшным оттенком, покрыто холодным потом.

Герпес на губах и на носу нередко наблюдается у больных с вирусно-бактериальными заболеваниями легких.

Пальцы в виде барабанных палочек и ногти в виде часовых стекол — ногтевые фаланги пальцев рук и ног колбовидно утолщены, а ногти выпуклые (рис. 7.50), кожа вокруг них красноватая. Возникают при длительных нарушениях газового обмена на почве хронических поражений легких: чаще при бронхоэктазах и реже при эмфиземе, туберкулезе легких, гнойном плеврите и абсцессе легких. При опухолях легких (бронхогенный рак) и обширных метастазах в легкие ногти в виде часовых стекол служат важным диагностическим симптомом.

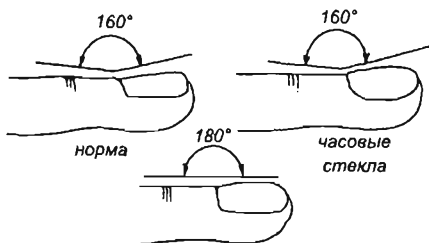


Рис. 7.50. Деформация пальцев рук в виде барабанных палочек и часовых стекол (схема)

Патологические формы грудной клетки: эмфизематозная, паралитическая, рахитическая, воронкообразная, ладьевидная, кифосколиотическая.

Эмфизематозная (бочкообразная) грудная клетка развивается при заболеваниях легких с увеличенным содержанием воздуха в альвеолах. Грудная клетка расширяется в поперечных и переднезадних размерах, приобретая цилиндрическую или бочкообразную форму. Отношение переднезаднего размера к поперечному приближается к 1,0. Над- и подключичные ямки сглажены, в их области наблюдается выбухание мягких тканей. Межреберные промежутки расширены, иногда выбухают. Эпигастральный угол тупой.

Паралитическая грудная клетка встречается у истощенных людей, при общей астении, слабом конституциональном развитии; фиброзирующих заболеваниях легких со сморщиванием и уменьшением общей массы легочной ткани. Грудная клетка плоская, узкая, переднезадний размер значительно уменьшен. Резко обрисованы ключицы, над- и подключичные ямки резко западают. Лопатки отстают от грудной клетки. Ребра косо расположены книзу. Межреберные промежутки расширены. Эпигастральный угол острый.

Рахитическая (килевидная, куриная) грудная клетка является следствием деформации костей грудной клетки после перенесенного в детском возрасте рахита. Переднезадний размер значительно увеличен за счет выступающей вперед в виде килля (или «груди курицы») грудины. Грудная клетка сдавлена с боков, отношение переднезаднего размера к боковому достигает или превышает 1,0.

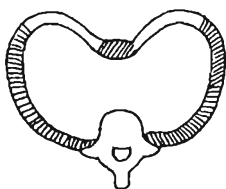


Рис. 7.51. Графическое изображение варианта воронкообразной деформации грудной клетки

Воронкообразная грудная клетка (рис. 7.51) чаще является врожденной аномалией развития грудины, реже — следствием постоянного длительного давления с детского возраста на грудь.

Ладьевидная грудная клетка похожа на воронкообразную грудную клетку. Отличие — в форме углубления (не воронка, а лодка-ладья). В ряде случаев наблюдается при заболевании спинного мозга — сирингомиелии.

Кифосколиотическая грудная клетка развивается при искривлении позвоночника в результате патологического процесса в нем (например, туберкулез позвоночника). Искривление позвоночника кпереди называется лордозом, кзади — кифозом, в сторону — сколиозом.

Асимметрия грудной клетки проявляется увеличением или уменьшением одной половины грудной клетки по сравнению с другой.

Уменьшение объема (западение) одной половины грудной клетки развивается при заболеваниях, ведущих к сморщиванию легочной ткани и плевры (ателектаз, фиброз легкого, оперативное удаление легкого и т. д.).

Соответствующая половина грудной клетки становится более плоской и узкой, межреберья суживаются и втягиваются, плечо опускается, позвоночник искривляется.

Увеличение объема (выпячивание) одной половины грудной клетки развивается при заболеваниях, при которых в полости плевры скапливается значительное количество жидкости или газа, ограничено вздувается легкое, увеличивается сердце (сердечный горб); формируется опухоль; поражается стенка грудной клетки и т. п.

Межреберные промежутки становятся расширенными, сглаженными или выпухающими. Плечо поднимается, позвоночник искривляется.

Отставание одной половины грудной клетки в акте дыхания — при глубоком дыхании угол лопатки на пораженной половине грудной клетки остается ниже. Визуальное наблюдение подтверждается пальпацией. При отставании одной из половин грудной клетки большой палец пальпирующей руки, находящийся у угла лопатки в соответствующей стороне, будет стоять ниже.

Участие в дыхании «вспомогательных» дыхательных мышц. В норме эти мышцы не участвуют в акте дыхания. При затруднении же вдоха они сокращаются и тем самым облегчают дыхание на вдохе. При затрудненном выдохе могут сокращаться мышцы брюшного пресса, облегчая дыхание на выдохе.

Нарушения частоты, глубины и ритма дыхания

Нарушение частоты дыхания:

- 1) тахипноз (полипноз) — частое поверхностное дыхание в результате изменения работы дыхательного центра;
- 2) брадипноз — урежение дыхания в результате угнетения функций дыхательного центра;

3) апноэ — временная остановка дыхания, обусловленная уменьшением рефлекторной или химической стимуляции дыхательного центра.

Нарушение глубины дыхания:

- 1) гиперпноэ — глубокое частое дыхание, возникающее как реакция дыхательной системы (например, при физической нагрузке, сильных эмоциях) у больных с дыхательной недостаточностью;
- 2) дыхание Куссмауля — шумное глубокое дыхание, при котором после вдоха следует усиленный выдох. Наблюдается при крайней степени возбуждения дыхательного центра (например, при кетоацидозе у больных сахарным диабетом).

Нарушение ритма дыхания:

Гаспинг — терминальное, или агональное, дыхание — редкое неритмичное дыхание, характеризующееся единичными, убывающими по силе «вздохами», возникают после временной остановки дыхания. Обусловлено возбуждением клеток каудальной части продолговатого мозга после выключения функции выше расположенных отделов мозга (рис. 7.52).

1. Дыхание Чейна—Стокса — дыхательные циклы постепенно нарастают, а по достижении максимальной для данного периода глубины дыхания происходит постепенное снижение ее до минимальной глубины и переход в паузу, в период паузы больной может терять сознание. Наблюдается при нарушениях кровообращения, кровоизлияниях в мозг, менингитах, опухолях головного мозга, тяжелых интоксикациях, вызванных химическими отравлениями, и др.
2. Дыхание Биота — чередование равномерных дыхательных движений и продолжительных пауз, строгая закономерность числа дыханий и продолжительность пауз отсутствуют. Наблюдается при опухолях мозга, менингитах, менингоэнцефалитах, диабетической коме.
3. Диссоциированное дыхание Гроcco — нарушение координационной функции нервно-регуляторного аппарата, обеспечивающего гармоническую и последовательную работу отдельных групп дыхательной мускулатуры. Этот тип дыхания наблюдается при тяжелых состояниях: нарушениях мозгового кровообращения, абсцессах мозга, базальном менингите, реже — при диабетической коме, уремии.

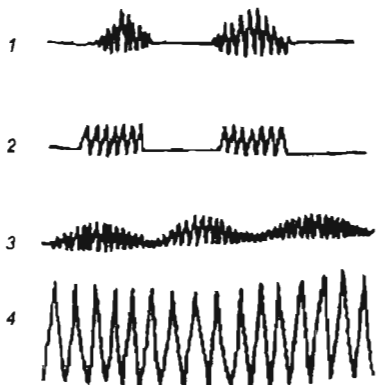


Рис. 7.52. Ритм дыхания:
1 — дыхание Чейна—Стокса;
2 — дыхание Биота; 3 — дыхание Гроcco;
4 — дыхание Куссмауля

4. Дыхание Куссмауля характеризуется медленными или быстрыми глубокими дыхательными движениями с вовлечением вспомогательной дыхательной мускулатуры. Основным патологическим процессом, вызывающим этот тип дыхания, является ацидоз: диабетическая кома, ацетонемическая рвота, метаболический ацидоз любого происхождения.

Пальпация

Методом пальпации устанавливаются различные виды болезненности, сопротивление грудной клетки, изменение голосового дрожания и др.

Болезненность мышечная — разлитая. Мышечные боли отмечаются обычно на всем протяжении пораженной мышцы или группы мышц грудной клетки. Так, пальпация пораженных межреберных мышц вызывает боль по всему межреберному промежутку.

Боли усиливаются при натяжении или сокращении пораженных мышц. В первом случае больного просят задержать дыхание (для исключения плевральных болей) и наклониться в сторону так, чтобы болезненный участок грудной клетки растянулся.

Во втором случае больного просят выполнить движение, в котором принимает участие пораженная группа мышц.

Болезненность реберная — ограниченная (очаговая). Реберные боли отмечаются обычно на ограниченном участке ребра. В случае перелома ребра в зоне резкой болезненности при пальпации может обнаруживаться хруст.

При воспалении надкостницы нередко можно обнаружить припухание и неровности соответствующего участка ребра или грудины.

Болезненность невралгическая — локализованная (точечная). При заболевании межреберных нервов выявляются три болевые точки в соответствующем межреберье — у позвоночника, по подмышечной линии и у края грудины (местах поверхностного расположения нервов).

Боли нарастают при наклоне туловища в большую сторону, в положении на больном боку, так как увеличивается давление на нерв.

Болезненность плевральная — глубокая очаговая, или разлитая. Плевральные боли ослабевают, если сдавить руками грудную клетку или попросить наклониться в большую сторону. В обоих случаях уменьшается подвижность грудной клетки.

Ригидность грудной клетки. При сдавлении грудной клетки как в переднезаднем, так и в боковых направлениях ощущается повышенное сопротивление. Наблюдается при эмфиземе легких, заполнении плевральных полостей жидкостью, при окостенении реберных хрящей.

Усиление голосового дрожания. Выявляется над областью уплотненной легочной ткани с сохраненной проходимость бронхов (пневмония, туберкулез, инфаркт легкого, компрессионный ателектаз) или при наличии в легких полости, сообщающейся с бронхами (каверна, абсцесс легкого, большие бронхоэктазы). В первом случае усиление голосового дрожания обусловлено лучшей проводимостью звука через уплотненную легочную ткань, во втором — хоршим резонансом полости.

Ослабление или исчезновение голосового дрожания. Наблюдается над областью невентилируемой легочной ткани при закупорке приводящего бронха (например, опухолью, инородным телом, комком слизи), над областью, где

между легкими и грудной клеткой есть массы, поглощающие звуковые колебания (жидкость или воздух в плевральной полости, опухоль плевры и др.), при потере эластичности легочной ткани.

Шум трения плевры. Во время вдоха и выдоха в области пораженной плевры можно пальпаторно ощущать крепитацию или шум трения плевры.

Шум плеска жидкости в плевральной полости (шум «плеска Гиппократ»). Выявляется при одновременном скоплении жидкости и воздуха в плевральной полости. Больного обхватывают сзади за плечи и короткими движениями встряхивают. Если шума плеска при этом не слышно, то можно попросить помощника одновременно выслушивать больного, приложив стетофонендоскоп к задней стенке грудной клетки.

Перкуссия

Методом перкуссии устанавливаются различные изменения перкуторного звука.

Укорочение или притупление перкуторного звука. Наблюдается при уменьшении воздушности и уплотнении легочной ткани, образовании в легких другой безвоздушной ткани, заполнении плеврального пространства жидкостью, фибрином или опухолью.

Притупленно-тимпанический перкуторный звук. Выявляется при сочетании уменьшения воздушности легочной ткани со снижением ее эластического напряжения. Развивается обычно в первой стадии пневмонии (стадия гиперемии) и отеке легких, неполном компрессионном ателектазе легких, например в зоне треугольника Гарлянда при экссудативном плеврите.

Это объясняется тем, что инфильтрированные экссудатом (транссудатом) стенки альвеол теряют способность к колебаниям. Перкуторный звук образован в основном колебаниями воздуха в альвеолах, что придает тимпанический оттенок притупленному перкуторному звуку.

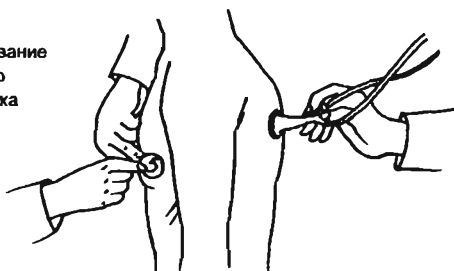
Тимпанический оттенок ясного легочного звука. Обнаруживается при резко повышенной воздушности легочной ткани, наличии в ней воздушной полости, скоплении воздуха в полости плевры.

Тимпанический коробочный перкуторный звук. Напоминает звук, возникающий при поколачивании по пустой коробке. Наблюдается при резком ослаблении эластичности легких с одновременным расширением и вздутием альвеол (эмфизема легких).

Тимпанический металлический перкуторный звук. Это слабый металлический звон. Напоминает звук, возникающий при ударе по металлическому пустому сосуду. Возникает при перкуссии по металлическому плессиметру твердым металлическим предметом (ребром монеты, металлической палочкой) над большой (диаметром 6–8 см) поверхностью, расположенной (не более 1–2 см от грудной клетки) гладкостенной полостью (рис. 7.53). Металлический оттенок тимпанического звука обусловлен содержанием в нем высоких обертонов, усиленных благодаря резонансу в поверхностно расположенной воздухосодержащей гладкостенной полости. Обычная перкуссия пальцем по пальцу этого звука не вызывает.

Лучше всего улавливается металлический оттенок звука при помощи стетофонендоскопа, который устанавливается рядом с местом перкуссии. При этом перкуссию производит помощник.

Рис. 7.53. Выслушивание
металлического
перкуторного звука



Тимпанический прерывистый и дребезжащий (шум треснувшего горшка) звук. Напоминает звук, который получается при поколачивании по закрытому пустому горшку, в стенке которого имеются трещины. Возникает при выстукивании полостей, сообщающихся с бронхом узким и небольшим отверстием.

Смещение верхней границы легких вниз и уменьшение ширины полей Кренига. Наблюдается при сморщивании верхушек легких.

Смещение верхней границы легких вверх и увеличение ширины полей Кренига. Наблюдается при расширении легких.

Смещение нижних границ легких книзу. Чаще наблюдается при увеличении легких в объеме, что ведет к смещению диафрагмы вниз.

Реже бывает при опущении органов брюшной полости (энтероптоз) в результате ослабления мышц брюшного пресса. В этом случае диафрагма опускается вниз, одновременно смещается вниз и нижняя граница легких.

Смещение нижних границ легких вверх. Наблюдается при сморщивании легочной ткани, развитии обширных плевральных спаек, скоплении жидкости в плевральной полости; повышении давления в брюшной полости, ведущего к более высокому стоянию диафрагмы.

Уменьшение подвижности легочных краев. Наблюдается при потере легочной тканью эластичности (эмфизема легких); сморщивании, воспалении или отеке легочной ткани; наличии спаек между плевральными листками; переломах ребер и межреберной невралгии.

Полное прекращение подвижности легочных краев. Возникает при заполнении плевральной полости жидкостью или воздухом, полном заращении плевральной полости, параличе диафрагмы.

Аускультация

Основные дыхательные шумы

Ослабленное везикулярное дыхание. Громкость (сила) звучания снижена. Ослабление везикулярного дыхания возникает при уменьшении эластичности легких и переполнении альвеол воздухом (эмфизема легких), выключении части альвеол из дыхания (пневмония, обтурационный ателектаз), плевральных спайках, скоплении жидкости (плеврит) или воздуха (пневмоторакс) в плевральной полости, травмах грудной клетки (перелом ребер) и др.

Усиленное везикулярное дыхание. Громкость (сила) звучания повышена. При этом дыхание остается мягким и ровным. Возникает в здоровом лег-

ком при компенсаторном усилении его дыхательной экскурсии (например, при пневмонии или плеврите).

Жесткое везикулярное дыхание (рис. 7.54). Это особенное усиление везикулярного дыхания, при котором оно становится грубым, жестким. Хорошо слышно на вдохе и на выдохе.

Возникает при резком и неравномерном сужении просвета мелких бронхов и бронхиол вследствие воспалительного отека их слизистой оболочки (бронхит, бронхопневмония).

В норме у детей до 3–6 месяцев выслушивают ослабленное везикулярное дыхание, с 6 месяцев до 5–7 лет — *пуэрильное* (дыхательный шум более громкий и продолжительный в течение обеих фаз дыхания) (рис. 7.54).

Особенности строения органов дыхания у детей, обуславливающие наличие пуэрильного дыхания, перечислены ниже.

- Короткое расстояние от голосовой щели до места аускультации из-за малых размеров грудной клетки, что приводит к частичному выслушиванию дыхательных шумов гортани.
- Узкий просвет бронхов.
- Большая эластичность и малая толщина стенки грудной клетки, увеличивающие ее вибрацию.
- Значительное развитие интерстициальной ткани, уменьшающей воздушность ткани легких.

После 7 лет дыхание у детей постепенно приобретает характер везикулярного.

Саккадированное (прерывистое) везикулярное дыхание. Фаза вдоха состоит из отдельных коротких прерывистых вдохов с незначительными паузами между ними; выдох обычно не изменяется.

Отмечается при заболевании дыхательных мышц, нервной дрожи. Появление саккадированного дыхания на ограниченном участке легкого свидетельствует о затруднении прохождения воздуха в этом участке из мелких бронхов и бронхиол в альвеолы и одновременном их расправлении. Нередко бывает при туберкулезном процессе в верхушках легких.

Бронхиальное дыхание (рис. 7.55). Прослушивается вместо везикулярного дыхания над уплотненной легочной тканью с сохраненной проходимость бронхов (пневмония, туберкулез, инфаркт легкого, компрессионный ателектаз). Уплотненная легочная ткань становится хорошим проводником зву-

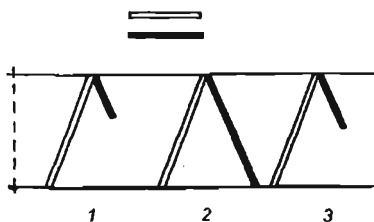


Рис. 7.54. Типы дыхания (схема):
1 — везикулярное; 2 — пуэрильное;
3 — жесткое везикулярное

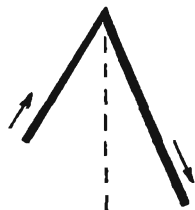


Рис. 7.55. Графическое изображение бронхиального дыхания

ковых волн из гортани и трахеи (ларинготрахеального дыхания) на поверхность грудной клетки.

Бронхиальное амфорическое дыхание. Напоминает звук, который образуется, если дуть в сосуд с узким горлом, например в бутылку. Выслушивается над большой полостью в легких (не менее 5–6 см в диаметре), которая имеет гладкие стенки и сообщается с бронхом. Полость по законам резонанса усиливает звуковые явления.

Бронхиальное металлическое дыхание. Металлический оттенок бронхиального дыхания — звук громкий, высокий (звонкий). Выслушивается над плевральной полостью при наличии в ней воздуха и узкого отверстия,

Бронхиальное стенотическое дыхание. Значительное усиление физиологического бронхиального дыхания при сужении трахеи или крупного бронха (например, при опухоли).

Смешанное, или бронховезикулярное (везикулярно-бронхиальное), дыхание. Нечто среднее между бронхиальным и везикулярным дыханием. Выслушивается в тех случаях, когда в легких среди здоровой легочной ткани имеются участки уплотнения воспалительного характера (очаговая пневмония, инфильтративный туберкулез).

Дополнительные (побочные) дыхательные шумы (хрипы, крепитация, шум трения плевры и плевро-перикардальный шум)

Хрипы — это (патологические) шумы из воздухоносных пространств дыхательных путей (бронхов, альвеол, легочных полостей — каверн, бронхоэктазов и др.).

Классификация хрипов

1. По механизму образования и звуковому восприятию:
 - влажные — мелко-, средне- и крупнопузырчатые, звучные и незвучные, трескучие;
 - сухие — высокие (свистящие, или дискантовые) и низкие (гудящие, или басовые).
2. По протяженности выслушивания над легочными полями:
 - локальные (в пределах сегмента или доли);
 - рассеянные (над несколькими отдельными участками одного или обоих легких);
 - распространенные (над обширными участками грудной клетки в проекции нескольких долей).
3. По количеству:
 - единичные;
 - множественные;
 - обильные.

Влажные хрипы. Механизм образования влажных хрипов связан со вспениванием жидкости при прохождении через нее воздуха. Напоминают шум лопающихся пузырьков воздуха, проходящих через жидкость. Влажные хрипы обусловлены скоплением экссудата, транссудата, бронхиального секрета, крови в дыхательных путях либо в сообщающихся с ними патологических полостях. Выслушиваются преимущественно на вдохе (наибольшая скорость воздушного потока). Отличаются значительной изменчивостью в процессе дыхания или кашля (по количеству, калибру, звучности).

Влажные мелкопузырчатые хрипы. Напоминают шум лопающихся пузырьков в стакане газированной воды. Возникают в альвеолах, терминальных бронхах и мельчайших бронхах при бронхопневмонии, инфаркте легкого, бронхиолите и в начальной стадии отека легких.

Влажные среднепузырчатые хрипы. Напоминают шум лопающихся пузырьков воздуха, продуваемого через жидкость сквозь тоненькую соломинку. Возникают в бронхах среднего калибра или мелких полостях при гиперсекреторном бронхите, пневмонии с множественными абсцессами, отеке легких.

Влажные крупнопузырчатые хрипы. Напоминают клокочущий звук, возникающий при продувании воздуха через слой воды сквозь толстую соломинку или стебель камыша. Нередко слышны на расстоянии от больного. Выслушиваются над трахеей, бронхами крупного калибра и большими полостями, содержащими жидкость и сообщающимися с бронхом. Возникают в поздней фазе развития отека легких, а также при скоплении бронхиального секрета или жидкости в главных бронхах и трахее у больных с ослабленным кашлевым рефлексом (например, при коме).

Влажные незвучные (неконсонирующие) хрипы. Образуются в бронхах, окруженных нормальной легочной тканью. Выслушиваются не очень ясно, как бы издалека. Свидетельствуют о патологическом процессе внутри бронха.

Влажные звучные (консонирующие) хрипы. Образуются в бронхах, окруженных уплотненной легочной тканью. Последняя улучшает условия проведения звуков, образующихся в просвете бронхов.

Выслушиваются ясно, как бы под самым ухом. Свидетельствуют о переходе патологического процесса с бронхов на легочную ткань.

Влажные трескучие хрипы. Напоминают хруст при подкожной крепитации или треск разрываемой материи. Эти хрипы образуются в результате разлипания на вдохе стенок дыхательных бронхиол и альвеолярных ходов (ацинусов), которые на выдохе сжаты окружающей тканью (например, при пневмосклерозе, фиброзе или неполном компрессионном ателектазе).

Сухие хрипы. Механизм образования сухих хрипов связан с завихрением и круговоротом воздуха, который проходит через суженный просвет бронхов или через нити, перемычки и пленки, образованные вязким бронхиальным секретом. Напоминают свист или гудение с разнообразными музыкальными оттенками. Чаще сухие хрипы выслушиваются в фазе выдоха, так как на выдохе просвет бронхов уменьшается пропорционально уменьшению объема легких. Отличаются значительной изменчивостью в процессе дыхания или кашля (по количеству, тембру, звучности). Иногда сухие хрипы слышны на расстоянии (дистанционные хрипы).

Сухие высокие (свистящие, или дискантовые) хрипы. Напоминают свист. Образуются в мелких бронхах и бронхиолах при их воспалении или бронхиальной астме.

Сухие низкие (гудящие, или басовые) хрипы. Напоминают гудение, жужжание. Образуются в трахее, крупных и средних бронхах при трахеите, трахеобронхите.

Истинная альвеолярная крепитация. Напоминает звук, сходный с потрескиванием или мелким хрустом при разминании пальцами пучка волос около уха. Образуется в альвеолах на вдохе в момент разлипания их воспаленных стенок, покрытых изнутри тонким слоем клейкого экссудата.

Альвеолярная крепитация слышна на высоте вдоха как короткая звуковая «вспышка» или «взрыв». Она не меняется в процессе дыхания или кашля, что отличает ее от мелкопузырчатых влажных хрипов.

Является признаком острой пневмонии, сопровождая фазы появления и рассасывания экссудата.

Ложная альвеолярная крепитация. По звучанию сходна с истинной альвеолярной крепитацией. Выслушивается при глубоком дыхании над ателектазированными (спавшимися) участками легких у ослабленных, долго лежащих детей. Ложная альвеолярная крепитация, в отличие от истинной, исчезает после нескольких глубоких вдохов.

Шум трения плевры. Напоминает хруст под ногами свежее выпавшего снега, скрип нового кожаного ремня, скрип подошвы новых кожаных ботинок. Образуется при трении патологически измененных (шероховатых) листков плевры. Хорошо выслушивается на вдохе и на выдохе, обычно локализован на ограниченном участке. Шум трения плевры слышен прямо под стетофонендоскопом (т. е. возникает поверхностно), усиливается при надавливании стетофонендоскопом на грудную клетку, не изменяется после покашливания.

Шум трения плевры несложно отличить от влажных хрипов с помощью дыхательных движений, закрыв рот и нос. При этом влажные хрипы не будут выслушиваться, так как по бронхам воздух не движется. Шум трения плевры остается, поскольку при этих условиях листки плевры скользят друг о друга.

Плевроперикардиальный шум трения. По звучанию сходен с шумом трения плевры. Возникает при поражении плевры, прилегающей к сердцу, поэтому лучше всего выслушивается по левому краю относительной тупости сердца.

Шум появляется синхронно с сокращениями сердца и имеет четкую связь с дыхательными движениями (усиливается на вдохе, уменьшается или исчезает на выдохе). Усиление шума при глубоком вдохе объясняется более тесным соприкосновением края легкого с сердцем. Связь плевроперикардиального шума с дыханием отличает его от шума трения перикарда.

Усиленная бронхофония. Произносимые больным громким шепотом слова «шестьдесят шесть» или «чашка чая» слышны яснее (разборчивее, отчетливее) над уплотненным участком легкого с сохраненной проходимость бронхов.

Ослабленная бронхофония. Произносимые больным громким шепотом слова «шестьдесят шесть» или «чашка чая» слышны значительно хуже, чем над здоровой частью легкого.

Ослабление бронхофонии встречается в тех же случаях, что и ослабление голосового дрожания.

Инструментальные и лабораторные исследования

Рентгенологическое исследование. Метод имеет исключительно большое значение в диагностике заболеваний органов дыхательной системы у детей. Показаниями к проведению рентгенологического исследования являются: 1) подозрение на пневмонию и другие бронхолегочные и плевральные процессы; 2) анамнестические указания на перенесенный ранее бронхолегочный процесс, обострения или последствия которого могут обусловить симптоматику данного заболевания; 3) изменение клинической картины развив-

шегося бронхолегочного заболевания (острого или хронического); 4) подозрение на синусит и все случаи рецидивирующих, затяжных и хронических бронхолегочных процессов; 5) внезапное изменение состояния больного с заболеваниями легких. Рентгенологическое исследование является также важным методом диагностики врожденных нарушений развития органов дыхательной системы у детей.

Томография — метод *послойной рентгенографии* — используется для уточнения локализации, размеров, глубины, формы и протяженности патологического процесса в легких — инфильтрата, абсцесса, опухоли, ателектаза и др.

Электрорентгенография помогает быстро получить высокоструктурное изображение легочного рисунка, корней легких. К преимуществам метода относится возможность повторного переноса изображения с селеновой пластинки на обычную бумагу.

Бронхография — метод исследования бронхов после заполнения их рентгеноконтрастным веществом. Применяется для выявления бронхоэктазов, полостей в легких, врожденных и приобретенных поражений трахеи и бронхов.

Ангиопневмография — метод рентгеноконтрастного исследования легочных сосудов; используется для топической диагностики патологического процесса в легких, выявления вариантов сосудистых разветвлений, а также определения функционального состояния сосудистого русла легких.

Сканирование и пневмосцинтиграфия — радионуклидные методы исследования перфузии и вентиляции легких.

С диагностической и лечебной целью используется бронхоскопия (трахеобронхоскопия). Диагностическая бронхоскопия применяется для изучения состояния внутренней поверхности трахеи и бронхов, получения биоптата, выявления инородных тел, опухолей, туберкулезных поражений лимфатических узлов, ателектазов, аномалий развития дыхательных путей и др. Лечебная бронхоскопия применяется с целью освобождения трахеи и бронхов от инородных тел, а также от патологического содержимого (гноя, крови и др.), для введения лекарственных препаратов в дыхательные пути, разблокирования абсцессов легкого, каверны.

Для оценки функционального состояния органов дыхательной системы используются следующие методы:

Спирография — метод дает возможность оценить функцию легких с помощью определения основного легочного объема, жизненную емкость легких, функциональную остаточную емкость легких, максимальную вентиляцию легких и ряд других показателей.

Бронхоспирография — спирографическое исследование каждого легкого в отдельности, для чего в главные бронхи вводят специальные катетеры, соединенные со спирографом.

Пневмотахометрия — с помощью данного метода оценивают объемную скорость движения тока воздуха в бронхиальном дереве в литрах за 1 с при максимально быстром выдохе и вдохе.

Пневмотахография — метод графической регистрации скорости движения воздуха в бронхах. Используется для подтверждения обструкции дыхательных путей.

Оксигеометрия — метод определения степени оксигенации крови. Результаты исследования имеют большое значение для оценки состояния больного ребенка и контроля эффективности проводимой терапии.

Реопульмонография — метод регистрации изменения электрического сопротивления тканей легких при прохождении через них электрического тока. Он позволяет получить информацию о взаимоотношении вентиляции и легочного кровотока в различных участках легких.

Исследование функции внешнего дыхания. С помощью спирографии определяют жизненную емкость легких, общую емкость легких, резервный объем вдоха, резервный объем выдоха, функциональную остаточную емкость, остаточный объем, скорости потока воздуха на выдохе или вдохе (форсированная жизненная емкость легких, объем форсированного выдоха за первую секунду, максимальные скорости выдоха 25, 50, 75% от жизненной емкости легких).

При пикфлоуметрии с помощью различных модификаций портативных приборов индивидуального пользования (пикфлоуметров) оценивают пиковую скорость выдоха. Наиболее информативно измерение утренних и вечерних показателей, а в случаях приема бронходилатирующих препаратов — утром до и вечером после их применения. Вариабельность пиковой скорости выдоха — критерий тяжести и стабильности состояния больных. Мониторинг астмы с помощью пикфлоуметра позволяет определить обратимость бронхиальной обструкции; оценить тяжесть течения заболевания; степень гиперреактивности бронхов; прогнозировать обострения астмы, оценить эффективность лечения (рис. 7.56).



Рис. 7.56. Пикфлоуметрия

Определение газового состава крови. Определяют напряжение кислорода и напряжение углекислого газа, а также pH капиллярной крови. При необходимости длительного непрерывного наблюдения за газовым составом крови проводят чрескожное определение насыщения крови кислородом (SaO_2) в динамике (сатурация).

Исследование функционального состояния легких следует проводить в условиях основного обмена. Исходя из того, что имеются существенные индивидуальные различия вентиляционных показателей, последние считаются измененными при отклонении выше +15–20% от должных.

Лабораторные методы исследования. При заболеваниях органов дыхательной системы проводятся: 1) микроскопическое изучение мокроты и определение чувствительности возбудителей к антибактериальным препаратам; 2) исследование крови; 3) изучение плеврального содержимого.

Характер мокроты отражает особенности патологического процесса в бронхоальвеолярной системе. Так, при остром катаральном бронхите в мокроте содержится небольшое количество лейкоцитов и значительное количество клеток эпителия бронхов, иногда в виде скоплений; при катарально-гнойном — мокрота слизисто-гнойная с большим количеством лейкоцитов, имеются зритель-

роциты; при гнойном бронхите — в мокроте большое количество лейкоцитов, могут быть эритроциты, клеток же эпителия практически нет вследствие гибели поверхностного слоя эпителия.

Особенности мокроты при хроническом бронхите зависят от стадии заболевания. На ранней стадии процесса в мокроте обнаруживают различное количество эпителиоцитов бронхов, фибрин в виде волокон, детрит. При гипертрофическом бронхите количество эпителиоцитов бронхов возрастает, обнаруживают и клетки плоского эпителия. Мокрота при бронхоэктазах гнойная или слизисто-гнойная, могут быть примесь крови, пробки Дитриха. Мокрота при пневмонии содержит значительное количество лейкоцитов, фибрина, эпителиоцитов альвеол. При осложненном течении стафилококковой пневмонии (абсцедировании) в мокроте появляются эластические волокна, что свидетельствует о деструкции ткани легкого. При бронхиальной астме в мокроте содержится большое количество фибрина, эозинофильных гранулоцитов, кристаллы Шарко—Лейдена и спирали Куршмана.

Бактериоскопическое исследование мокроты проводится с помощью ее окраски по Цилю—Нильсену, по Граму, а также с использованием метода люминесцентной микроскопии.

Исследование крови включает определение содержания форменных элементов, ее белкового спектра, уровня сиаловых кислот, гликопротеидов, С-реактивного протеина, общих липидов и их фракций, кислотно-основного состояния, содержания электролитов. Определение содержания различных классов иммуноглобулинов (*IgA*, *IgM*, *IgG*, *IgE*). Т- и В-лимфоцитов и их свойств дает возможность получить представление о состоянии иммунологической реактивности.

При возникновении плеврита проводится исследование плеврального содержимого для выяснения характера патологического процесса. Транссудат отличается от экссудата относительно низкой плотностью и низким содержанием белка. Относительная плотность транссудата колеблется от 1,002 до 1,015, экссудата — 1,018 и выше. Содержание белка в транссудате варьирует от 5 до 10 г/л, в экссудате — от 30 до 80 г/л. В серозном экссудате стрептококкового, пневмококкового и стафилококкового происхождения обнаруживают нейтрофильные гранулоциты, единичные лимфоциты и мезотелиоциты. При гнойном экссудате выпот мутный, густой, зеленовато-желтого или буроватого цвета, содержит большое количество нейтрофильных гранулоцитов.

Семиотика поражений дыхательных путей

Проявления ОРВИ (конъюнктивит, ринит, фарингит), как и хронические очаги инфекции (гайморит, тонзиллит, аденоидит), могут иметь непосредственную связь с более глубокими процессами в бронхах и легких. Бледность слизистой оболочки носа, сенной насморк либо хронический аллергический ринит характерны для больных с респираторной аллергией. Затруднение носового дыхания часто бывает следствием разрастания аденоидных вегетаций, реже — искривления носовой перегородки. Ребенок имеет характерное выражение лица, его рот приоткрыт, могут быть периорбитальные тени, в последующем может наблюдаться деформация лицевого черепа. Степень нарушения носового дыхания можно определить по способности ребенка дышать с закрытым ртом, а также (у старших детей) по скорости струи воздуха, выдыхаемого через одну ноздрию, ощущаемой рукой обследующего.

Охриплость голоса или его осиплость может возникать при различных состояниях. Наиболее выраженной и тяжелой формой является афония, основные причины которой: 1) острая инфекция слизистой оболочки гортани, острый вирусный ларингит, «ложный» круп (вирусный стенозирующий ларинготрахеит), дифтерийный круп; 2) хронические инфекции: хронические синуситы и бронхиты, туберкулез гортани; 3) изменения голосовых связок иного характера, обусловленные сухостью дыхательных путей при преимущественном дыхании через рот; синдромом крупа вследствие сильного загрязнения воздуха, прежде всего раздражающими газами, невоспалительного отека слизистой оболочки дыхательных путей при заболеваниях, сопровождающихся гипопропротеинемией, гипотиреозом, при котором гипотиреоидный отек голосовых связок обуславливает хриплый, низкий «хрюкающий» голос; опухолями голосовых связок, преимущественно папилломами, узелками; параличом голосовых связок, например при поражении возвратного нерва или функциональных нарушениях (фонастения).

Нефизиологические взаимоотношения при образовании звука приводят к перенапряжению голосовых связок. Голос как бы «перехватывает». После длительного разговора появляются охриплость и утомление.

Так называемая истерическая афония редко наблюдается у детей и легко распознается, так как голос у ребенка становится беззвучным, но при кашле слышны ясные и четкие звуки. Причины психогенной афонии следует искать в актуальных для ребенка жизненных проблемах.

Стридор — дыхательный шум, который возникает при прохождении воздушного потока через суженный участок дыхательных путей. Стридор всегда указывает на сужение дыхательных путей. Он может быть в фазе вдоха (инспираторный стридор), в фазе выдоха (экспираторный стридор) или в обеих фазах дыхания (смешанный стридор). Во всех случаях стридор указывает на серьезные затруднения дыхания и служит признаком диспноэ. Цианоз и нарушение механики дыхания указывают на дыхательную недостаточность. Инспираторный стридор указывает на поражение в области голосовой щели или выше нее, смешанный, инспираторный и экспираторный, стридор характерен для заболеваний голосового аппарата и трахеи. Экспираторный стридор наблюдается при поражении нижних дыхательных путей. Локализация сужения дыхательных путей может быть различной.

Острая обструкция верхних дыхательных путей вследствие сужения гортани и бронхов — самая частая причина острой дыхательной недостаточности у детей. К частому возникновению ее предрасполагают следующие факторы: узкие дыхательные пути, рыхлая клетчатка подсвязочного пространства гортани, склонность детей к ларингоспазму, относительная слабость дыхательных мышц. В подсвязочном пространстве при вирусных поражениях, аллергических состояниях, травматизации быстро возникает отек и прогрессирует угрожающий жизни стеноз. На фоне узких дыхательных путей у детей раннего возраста отек в 1 мм приводит к сужению просвета до 50%. Кроме отека в генезе обструкции важная роль принадлежит спастическому компоненту и механической закупорке (инородное тело, слизь, фибрин). Все три патологических фактора присутствуют при обструкции верхних дыхательных путей любого происхождения. К развитию синдрома обструкции верхних дыхательных путей предрасполагают также атопическая, экссудативно-катараль-

ная и лимфатическая аномалии конституции, загрязненный воздух (в том числе пассивное курение), железодефицитные состояния, паратрофия.

Основной причиной являются вирусные инфекции, реже — бактериальные. На первом месте из вирусов стоит парагриппозный I типа (75% всех случаев), далее идут РС-вирус, аденовирус (у детей дошкольного возраста), вирусы гриппа и кори. Из бактериальных возбудителей чаще причиной обструкции ранее была дифтерийная палочка, сейчас — пиллоттит, вызванный гемофильной палочкой типа *b*, но возбудителем может быть и стрептококк (чаще при крупе, осложнившимся течением ОРВИ в конце первой недели болезни).

Перечисленные этиологические факторы вызывают катаральные (вирусы), отечные (аллергия), отечно-инфильтративные (вирусы, аллергия, химические и физические агенты), фибринозные и фибринозно-гнойные (дифтерия, стрептококки), язвенно-некротические (дифтерия, стафилококки и другие бактерии) изменения слизистой оболочки гортани.

Семиотика дыхательной недостаточности

Дыхательная недостаточность (ДН) — состояние, при котором нарушен газовый состав артериальной крови или он поддерживается на нормальном уровне ценой чрезмерных энергетических затрат.

Причин, вызывающих дыхательную недостаточность, в том числе острую (ОДН), довольно много. Это заболевания верхних и нижних дыхательных путей, паренхимы легкого; нарушения проходимости дыхательных путей вследствие рвоты и регургитации, попадания инородных тел, западения языка, при пневмо- и пиотораксе, а также травме грудной клетки. Кроме того, к ДН могут привести заболевания и травмы ЦНС, поражения нервных проводящих путей, мышечные дистрофии, миастения (табл. 7.1).

Основными проявлениями ДН являются гипоксемия, гипо- и гиперкапния. При этом гиперкапния никогда не бывает без гипоксемии, если ребенок дышит атмосферным воздухом. Гипоксемия нередко сочетается с гипокапнией.

Таблица 7.1

Наиболее частые причины острой дыхательной недостаточности (ОДН) у детей в возрасте от 1 мес. до 12 лет

Причины ОДН в возрасте 1–24 мес.	Причины ОДН в возрасте 2–12 лет
Бронхопневмония бактериальная вирусная (бронхиолит) аспирация. Непроходимость верхних дыхательных путей. Врожденный порок сердца. Астматическое состояние. Септицемия. Аспирация инородного тела. Интраторакальные аномалии. Дефекты развития диафрагмы, сосудистое кольцо. Энцефалит. Интоксикация. Муковисцидоз	Астматическое состояние. Врожденный порок сердца. Бронхопневмония. Энцефалит. Полиневрит. Септицемия. Интоксикация. Травма грудной клетки, черепно-мозговая, травматический шок. Утопление. Почечная недостаточность

Дыхательная недостаточность разделяется на **обструктивную, паренхиматозную и вентиляционную (внелегочного происхождения)**.

Обструктивная ДН может быть обусловлена механическими причинами при исходно здоровых дыхательных путях (аспирация инородного тела), развитием отека слизистой оболочки (подсвязочный ларинготрахеит), наличием бронхоспазма (приступ бронхиальной астмы), сдавлением дыхательных путей извне (сосудистое кольцо или удвоение аорты, инородное тело пищевода, воспалительные заболевания ротоглотки и др.), а также врожденными дефектами развития (атрезия хоан, ларингомалиция, муковисцидоз). Часто имеет место сочетание нескольких факторов (например, воспалительный отек слизистой оболочки с нарушением эвакуации мокроты и др.). При поражении крупных дыхательных путей отмечается инспираторная одышка, а при нарушении проходимости мелких (бронхиол) появляется экспираторная одышка. Особый механизм дыхательной недостаточности возникает при бронхиальной астме или так называемой клапанной эмфиземе вследствие резкого перерастяжения альвеол скопившимся воздухом. Это вызывает нарушение капиллярного кровообращения. Уменьшение перерастяжения альвеол после снятия бронхоспазма способствует ликвидации дыхательной недостаточности.

Паренхиматозная ДН характеризуется преимущественным поражением альвеол и капиллярного русла малого круга кровообращения. Ее клиническим эквивалентом является респираторный дистресс-синдром (РДС) по взрослому типу. Патофизиологическая основа РДС — альвеолярно-капиллярный блок для диффузии кислорода, снижение податливости и функциональной остаточной емкости легких. Чаще всего он развивается вследствие системного воспалительного ответа макроорганизма на эндотоксемию. Воспалительные заболевания легких также могут приводить к паренхиматозной ДН. Для этого варианта ДН характерно появление ранней гипоксемии с гипокапнией и одышки смешанного типа.

Вентиляционная ДН обусловлена нарушением нейромышечного драйвинга (управления) внешним дыханием. Это может быть связано с угнетением деятельности дыхательного центра (отравление барбитуратами, травмы и опухоли ЦНС, энцефалиты и др.), проводящей нервной системы (синдром Жулиана—Барре, полиомиелит и др.), синаптической передачи (миастения, остаточное действие мышечных релаксантов), с изменениями дыхательной мускулатуры (мышечные дистрофии, протеолиз мышц при гиперкатаболизме и др.). Нередко к гиповентиляции (это главное клиническое проявление данного варианта ДН) могут привести пневмо-, гемо- или гидроторакс, высокое стояние диафрагмы (парез кишечника) или травма каркаса грудной клетки. Для вентиляционной ДН характерно сочетание гипоксемии и гиперкапнии. Дыхательная недостаточность может возникнуть при снижении PaO_2 во вдыхаемом воздухе (аноксическая гипоксемия), что вызывает уменьшение насыщения крови кислородом в легочных капиллярах и ведет к возникновению тканевой гипоксии (в условиях высокогорья, при нарушении подачи кислорода в кюветах и др.).

Возможно развитие дыхательной недостаточности при нарушении транспорта газов кровью при тяжелых анемиях, изменении структуры гемоглобина (мет- или карбоксигемоглобин). При нарушениях кровообращения вследствие замедления кровотока в органах и тканях возникает застойная гипоксия. Осо-

бое место занимает так называемая тканевая гипоксия, которая объясняется поражением ферментных систем клеток, участвующих в утилизации диффундирующего из крови кислорода (при отравлениях, инфекции).

Для всех видов ОДН можно выделить три патогенетические стадии:

в 1-й стадии обычно нарушения газообмена отсутствуют благодаря компенсаторному усилению дыхания и кровообращения; **во 2-й стадии** первые клинические и лабораторные признаки декомпенсации проявляются в виде симптоматики гипоксемии и гипоксии; **в 3-й стадии** усугубление этих изменений приводит к полной декомпенсации, во время которой исчезают различия между видами дыхательной недостаточности.

Ведущими нарушениями в этот период становятся смешанный метаболический и дыхательный ацидоз, неврологические расстройства на фоне отека мозга, недостаточность сердечно-сосудистой системы.

Дыхательная недостаточность — патологическое состояние, при котором система дыхания не обеспечивает адекватный газообмен, или он обеспечивается за счет компенсаторных механизмов.

Дыхательная недостаточность I степени — характеризуется тем, что в покое либо нет ее клинических проявлений, либо они выражены незначительно. Однако при привычной физической нагрузке появляются умеренная одышка, периоральный цианоз и тахикардия. Насыщение крови кислородом нормальное или может быть снижено до 90% (Ра кислорода 80–90 мм рт. ст.), МОД увеличен, а МВЛ и резерв дыхания уменьшены при некотором увеличении основного обмена и дыхательного эквивалента.

Дыхательная недостаточность II степени — одышка при незначительной физической нагрузке и в покое (число дыханий увеличено на 25% по сравнению с нормой), отмечаются тахикардия, бледность кожи и периоральный цианоз. Изменяется соотношение между частотой пульса и дыхания за счет учащения последнего, имеется тенденция к ацидозу (рН 7,3) и повышение АД; МВЛ уменьшается более чем на 50%. Кислородное насыщение крови составляет 70–90% (Ра кислорода 70–80 мм рт. ст.). При дыхании 40% кислородом состояние больного улучшается.

Дыхательная недостаточность III степени — дыхание в покое резко учащено (более чем на 50%), отмечается диффузный цианоз с землистым оттенком, холодный липкий пот. Дыхание поверхностное (снижен МОД). АД низкое, резерв дыхания падает до 0. Насыщение крови кислородом < 70% (Ра кислорода меньше 70 мм рт. ст.) метаболический ацидоз (рН крови < 7,3), отмечается гиперкапния (Ра углекислого газа 70–80 мм рт. ст.).

Дыхательная недостаточность IV степени — гипоксемическая кома.

Сознание отсутствует, аритмичное, периодическое дыхание, общий цианоз, набухание шейных вен, гипотония мышц. Насыщение крови кислородом 50% и меньше (Ра кислорода меньше 50 мм рт. ст.); Ра углекислого газа большее 100 мм рт. ст., рН крови меньше или равно 7,15. Ингаляция кислородом не всегда приносит облегчение, может даже вызвать ухудшение состояния.

Следует дифференцировать понятия «дыхательная недостаточность» и «гипоксия». Под гипоксией понимают недостаток кислорода в организме, имеющий различное происхождение.

Клиническая картина дыхательной недостаточности складывается из симптомов основного заболевания, семиотики изменений функции аппарата внеш-

него дыхания, а также признаков гипоксемии и гиперкапнии, тканевой гипоксии, нарушения КОС. Декомпенсация при гипоксемии проявляется неврологическими расстройствами и нарушением кровообращения, в результате чего развиваются вторичные гиповентиляция и гиперкапния. Нарушения функции внешнего дыхания проявляются симптомами, характеризующими компенсацию, усиленную работу дыхательных мышц и декомпенсацию аппарата внешнего дыхания. Основными признаками компенсации являются одышка и удлинение вдоха или выдоха с изменением соотношения между ними. Усиление дыхания проявляется включением вспомогательных мышц — шейных и глубоких межреберных. Их участие отражают западение на вдохе уступчивых мест грудной клетки (над- и подключичных областей, яремной ямки, межреберий, грудины), а также кивательные движения головы у детей раннего возраста. О декомпенсации свидетельствуют брадиаритмия дыхания, его патологические типы и признаки распада дыхательного центра.

Клинические признаки гиперкапнии и гипоксемии могут быть ранними и поздними. Ранние, отражающие компенсацию прежде всего со стороны сердечно-сосудистой системы, — это тахикардия, артериальная гипертензия, бледность кожи. Они указывают на централизацию кровообращения, необходимую для поддержания кислородного режима ЦНС.

Поздние клинические признаки гиперкапнии и гипоксемии свидетельствуют о декомпенсации со стороны сердечно-сосудистой, дыхательной систем и ЦНС. Это цианоз, липкий пот, двигательное и психическое беспокойство ребенка или его заторможенность. При оценке цианоза обязательно надо учитывать его распространенность и изменение под влиянием различных концентраций кислорода во вдыхаемом воздухе. Если реакция на 45% содержание кислорода во вдыхаемом воздухе сохраняется, это свидетельствует о вентиляционной дыхательной недостаточности и отсутствии шунто-диффузных расстройств. Положительная реакция на 100% содержание кислорода во вдыхаемом воздухе характерна для нарушения диффузии через альвеолярно-капиллярную мембрану, а при внутрилегочном артериовенозном шунтировании, напротив, эффекта нет.

Симптомы еще одной группы, характерные — это проявления декомпенсации ЦНС, кровообращения и дыхания, развивающиеся в результате тканевой гипоксии и связанного с ней метаболического ацидоза. Среди этих симптомов самыми угрожающими признаками гипоксического повреждения ЦНС, требующими экстренной терапии, являются кома и судороги. Одновременно на тканевую гипоксию реагирует и сердечно-сосудистая система в виде артериальной гипотензии, брадикардии и других расстройств ритма. В дальнейшем возникают декомпенсированные нарушения дыхания, заканчивающиеся его остановкой.

При острой дыхательной недостаточности, в отличие от хронической, в организме не успевают включаться механизмы долговременной компенсации, поэтому для этого состояния характерна четкая зависимость между уровнями PaCO_2 и PaO_2 артериальной крови и клинической картиной. Первые клинические признаки гипоксемии — цианоз, тахикардия, нарушение поведения, которые проявляются при снижении PaO_2 до 70 мм рт. ст. Неврологические расстройства характерны для больного при PaO_2 ниже 45 мм рт. ст. Смерть наступает, когда PaO_2 достигает 20 мм рт. ст. Для PaCO_2 крови эта взаимо-

связь такова: глубокие шейные и межреберные мышцы начинают участвовать в дыхании при PaCO_2 выше 60 мм рт. ст., а признаки декомпенсации дыхания свидетельствуют о повышении PaCO_2 более 90–120 мм рт. ст.

Семиотика ритма дыхания

Оценка состояния дыхания начинается с определения его частоты и ритма с учетом возраста ребенка. Частоту дыхания (ЧД) лучше подсчитывать у спящего ребенка, хотя это далеко не всегда возможно. В состоянии бодрствования ЧД обычно выше, поэтому важно знать диапазон нормы (табл. 7.2).

Ритм дыхания у здорового ребенка не бывает регулярным, дыхание варьирует как по частоте, так и по глубине. Периодически ребенок производит глубокий вдох, что иногда беспокоит родителей. Считается, что вдохи выполняют антиателектатическую функцию. Принято различать следующие типы характера дыхания.

Эупноэ — спокойное нормальное дыхание.

Диспноэ — затрудненное, напряженное дыхание с одышкой, иногда с цианозом.

Ортопноэ — затрудненное дыхание, при котором ребенок сидит, опираясь на руки (вынужденное положение сидя с упором на руки). Это положение принимают больные с тяжелым приступом бронхиальной астмы или отеком легких для облегчения работы дыхательной мускулатуры.

Олипноэ — усиленные дыхательные движения, которые обеспечивают большой объем вдоха.

Олигопноэ — ослабление дыхательных движений, сопровождающееся уменьшением объема вдоха.

Тахипноэ — учащенное быстрое дыхание. Частота дыхания возрастает при таких состояниях и обстоятельствах, как высокая окружающая температура, усиленная мышечная работа, возбуждение, лихорадка, заболевания легких с ограничением их поверхности и снижением газообмена, выпадение функции части дыхательной мускулатуры, в результате чего оставшиеся мышцы функционируют с повышенной нагрузкой, заболевания сердца, уменьшение кровотока через легкие при пороках сердца с шунтированием, гиповолемический шок (недостаточность кровообращения), анемия, чем острее она развивается, тем более выражено тахипноэ в покое и при нагрузке.

Брадипноэ — редкое медленное дыхание. Характерно для стеноза дыхательных путей, вызванного крупом, аспирацией инородных тел, сдавлением

Таблица 7.2

Частота дыхания у детей в зависимости от возраста

Возраст	Частота дыханий в 1 мин
До 3 мес.	40–45
4–6 мес.	35–40
7–12 мес.	30–35
2–3 года	25–30
5–6 лет	около 25
10–12 лет	20–22
14–15 лет	18–20

трахеи опухолью или зобом, для уремии, диабетической комы (дыхание Куссмауля), для тяжелого ацидоза различной природы.

Апноэ — остановка дыхания.

Гиперпноэ — увеличенная амплитуда дыхания при нормальной частоте. Хорошо заметно по экскурсии грудной клетки. Глубокое дыхание характерно для тяжелой анемии, метаболического ацидоза (например, отравление салицилатами, передозировка ингибитора карбоангидразы — диакарба), респираторного алкалоза. Глубокое ациidotическое дыхание Куссмауля является результатом наступившего ацидоза чаще всего метаболического происхождения. Во всех случаях ацидокетоза посредством дыхания выделяется и ацетон, вследствие чего изо рта больного ребенка исходит запах гнилых фруктов.

Гипопноэ — уменьшенная амплитуда дыхания при нормальной частоте. Для констатации поверхностного дыхания желательнее оценить и величину дыхательного объема по данным аускультации или по ощущению выдоха ладонью изо рта и носа ребенка. Оно характерно прежде всего для состояний алкалоза, при котором дыхательный центр возбуждается недостаточно. На практике это наблюдается у грудных детей, больных гипертрофическим пилоростенозом, когда они теряют соляную кислоту вследствие упорной рвоты. Кроме того, поверхностное дыхание можно наблюдать и у детей с тяжелыми заболеваниями нервной системы, приводящими к угнетению дыхательного центра, — опухолями мозга, энцефалитами, туберкулезным менингитом, гидроцефалией, отравлением барбитуратами. Поверхностные респираторные движения при состояниях церебральной комы могут продолжаться целую минуту и дольше.

Семиотика кашля

В нормальных условиях пылевые частицы, бактерии, слизь в небольших количествах, попадающие в дыхательные пути, выводятся из них благодаря активной деятельности мерцательного эпителия слизистой оболочки трахеи и бронхов. При попадании в дыхательные пути инородного тела или накоплении в них при заболеваниях органов дыхания слизи, гноя или крови они выводятся при помощи кашля, являющегося рефлекторно-защитным актом. Рефлекторная дуга его идет следующим путем: от разветвлений блуждающего нерва (раздражения со стороны трахеи и бронхов) и верхнего гортанного нерва — *n. laryngeus superior* (раздражения со стороны гортани) через кашлевой центр (в продолговатом мозге по соседству с дыхательным центром и центром *n. vagi*) к двигательным нервам — *n. laryngeus inferior* (к мышцам гортани), *n. phrenicus* (к диафрагме) и соответствующим спинномозговым нервам (к другим дыхательным мышцам). Рефлекторные раздражения к дыхательному центру могут идти в отдельных случаях и из других мест; из полости носа — *n. trigeminus*; из полости зева — по *n. glossopharyngeus*; с плевры; со стороны различных внутренних органов — по *n. vagus*. Наиболее чувствительными считают два места: 1) межчерпаловидное пространство в гортани и 2) бифуркацию трахеи. Кашель может быть центрального происхождения (произвольный, нервный кашель). В таких случаях раздражение идет из коры головного мозга к дыхательному центру. Влиянием коры головного мозга объясняется и способность задерживать кашель. С этим связана возможность «кашлевой дисциплины», например у больных туберкулезом.

Механизм кашлевого толчка сводится к глубокому вдоху с последующим внезапным и усиленным выдохом, причем начало выдоха происходит при закрытой голосовой щели. Кашлевой толчок — это как бы воздушный выстрел через суженную голосовую щель.

При оценке семиологического значения кашля нужно обращать внимание на его ритм, тембр и характер, на время его появления и обстоятельства, при которых он появляется или которое его сопровождают.

По *ритму* можно выделить три формы кашля:

1. Кашель в виде отдельных кашлевых толчков, так называемое покашливание, наблюдается в ларингитах, трахеобронхитах, при начальных формах туберкулеза, у нервных людей.
2. Кашель в виде ряда следующих друг за другом кашлевых толчков, повторяющихся с некоторыми промежутками, — легочно-бронхиальный кашель.
3. Приступообразный кашель наблюдается при попадании в дыхательные пути инородного тела, при коклюше, при бронхиальной астме, при поражении бронхиальных лимфатических узлов.

По *тембру* кашля можно выделить несколько его форм:

1. Короткий и осторожный кашель, обычно сопровождающийся болезненной гримасой, наблюдается при сухих плевритах,
2. Лающий кашель — при отеке ложных голосовых связок, при сдавлении трахеи, увеличенной щитовидной железой, при отеке гортани.
3. Сиплый голос — при воспалении голосовых связок.
4. Беззвучный кашель — при изъязвлении голосовых связок, при их отеке.
5. Двухтонный (битональный) кашель — спатический кашель, имеющий грубый основной тон и музыкальный звонкий более высокий второй тон. Этот кашель наблюдается при туберкулезном поражении бронхиальных лимфатических узлов и зависит от раздражения их увеличенными пакетами кашлевой зоны вблизи бифуркации трахеи.

По своему характеру кашель разделяется на сухой и влажный (кашель без мокроты и с мокротой). Сухой кашель наблюдается при сухих бронхитах, раздражении гортани, плевры, при милиарном туберкулезе, при поражении бронхопульмональных лимфатических узлов (давление на блуждающий нерв); влажный — при бронхитах и пневмониях. При влажном кашле мокрота может не выделяться, если больной ее проглатывает (это наблюдается у тяжелых больных и у маленьких детей).

По *времени появления* кашля можно отметить следующие его типы:

1. Утренний кашель — при хроническом воспалении верхних дыхательных путей (нос, носоглотка, придаточные носовые пазухи, зев, гортань, трахея), этот кашель называют «кашлем при умывании», но он может появиться и в более ранние часы и тогда будит больного; он связан с накоплением мокроты за ночь и с трудным ее отхаркиванием.
2. Вечерний кашель — при бронхитах, пневмониях.
3. Ночной кашель — в связи с ночным усилением тонуса блуждающего нерва и повышением его возбудимости — при увеличении бронхопульмональных лимфатических узлов, при туберкулезе легких.

С точки зрения условий, при которых кашель возникает, или явлений, которыми он сопровождается, надо иметь ввиду следующие формы.

1. Кашель, возникающий в связи с переменной положения тела, наблюдается при наличии полостей в легких (бронхэктазия, туберкулезные каверны, абсцесс, гангрена легких).
2. Кашель, возникающий в связи с приемом пищи, особенно если в мокроте появляются частицы только что съеденной пищи, наблюдается при сообщении пищевода с трахеей или с бронхом.
3. Кашель, сопровождающийся выделением больших количеств мокроты (выделение мокроты «полным ртом»), характерен для опорожнения полостей, особенно бронхэктазий и при прорыве в бронх абсцесса легкого или эмпиемы плевры.
4. Кашель, сопровождающийся рвотой, наблюдается при коклюше у детей (рвота наступает в конце кашлевого приступа), при некоторых формах туберкулеза легких, при хроническом фарингите (вследствие раздражения чувствительной слизистой зева вязкой мокротой).

Кровохаркание

Всякое появление крови в мокроте требует тщательного исследования и поиска источника кровотечения. Обильное кровотечение из легких не всегда легко отличить от кровотечения из желудка. Появление крови с кашлевыми толчками, пенистость, алый цвет и щелочная реакция выделяемого говорят за кровотечение из легких. Темная кровь, выделяющаяся с рвотными движениями после предшествующей тошноты, перемешанная с пищей, свернувшаяся, кислой реакции наблюдается при кровотечении из желудка. Обильное кровотечение возможно из носоглотки, из *cavum nasopharyngeum*, где вены соединяются с артериями непосредственно почти без капилляров, поэтому и кровотечения из данного участка часто бывают обильными, а также из пищевода при расширении его вен.

Наиболее частой причиной кровохарканий является туберкулез легких, бронхэктазии, опухоли легких, абсцесс и гангрена легких, гриппозное воспаление легких. Причиной кровохаркания нередко бывает нарушение кровообращения в легких, как это наблюдается при инфарктах легких, а также при застое крови в легких, особенно выраженном митральном стенозе. Иногда источником кровотечения может быть аневризма аорты.

Боль в грудной клетке

Боль в грудной клетке у детей наблюдается значительно реже, чем головная боль или боль в животе. Боль при дыхании у маленьких детей распознается по внешним проявлениям. Дети более старшего возраста сами сообщают о ней, хотя и в недостаточном объеме. Сенсорная иннервация грудной клетки обеспечивается межреберными нервами сегментарно. Почти половина всех чувствительных волокон подходит к диафрагме в составе диафрагмального нерва. Болевая чувствительность всех органов в грудной полости обеспечивается только симпатическими нервами. Поэтому боль в грудной стенке воспринимается как поверхностная, точно описывается, локализуется и отграничивается. Висцеральная боль вследствие поражения органов грудной полости, напротив, часто иррадирует, бывает тупой, диффузной и воспринимается как исходящая из глубины.

Боли в грудной стенке можно классифицировать следующим образом: постоянная боль; боль, не зависящая от дыхания; боль, возникающая только придыхании; постоянная боль, усиливающаяся при дыхании. Боль при движениях, не связанных с дыханием, обусловлена поражением позвонков, ребер и мышц. Если подобная боль возникает и при дыхании, во время кашля, чиханья или смеха, то помимо указанной патологии следует думать о поражении плевры. Дети описывают свои болевые ощущения неполно и неточно, поэтому для них решающее значение имеют объективные методы исследования и их последовательное проведение: тщательный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация, рентгенологическое исследование, общий анализ крови, туберкулинодиагностика.

Цианоз

Цианоз — синюшная окраска кожи и слизистых оболочек, которая определяется состоянием нижележащей сети капилляров и обнаруживается при физикальном обследовании. Различаются тотальный и регионарный (периоральный — вокруг рта, цианоз носогубного треугольника) цианоз, цианоз дистальных участков тела — кончика носа, мочек ушей, губ, кончика языка, кистей, стоп (acroцианоз). Чаще цианоз наблюдается при заболеваниях органов дыхания и сердечно-сосудистой системы. Клиническая выраженность цианоза коррелирует с наличием в капиллярной крови более 50 г/л восстановленного (не насыщенного кислородом) гемоглобина. Цианоз появляется при падении содержания оксигемоглобина ниже 85%. Розовый оттенок кожи и слизистых оболочек у здорового ребенка обусловлен главным образом оптимальным насыщением кислородом гемоглобина в артериальной и капиллярной крови. В нормальных условиях это насыщение достигает в артериях 95–96% максимально возможного (каждый грамм гемоглобина способен связывать 1,39 мл кислорода, каждые 100 мл плазмы могут переносить в растворенном состоянии лишь 0,3 мл кислорода; в 100 мл артериальной крови содержится 19–20 мл кислорода, в таком же объеме венозной — 13–15 мл кислорода). При сильном плаче и крике, при симптоме натуживания артериальное насыщение кислородом падает до 92%. Насыщение ниже этого минимума считается патологическим.

Глава 8

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

Закладка сердца начинается на 2-й неделе внутриутробного развития из 2 самостоятельных сердечных зачатков, которые затем сливаются в одну трубку, расположенную в области шеи. Она закреплена вверху артериальными стволами, внизу — развивающимися венозными синусами. Вследствие быстрого роста в длину на 3-й неделе трубка начинает изгибаться в виде буквы S, при этом примитивное предсердие и артериальный проток, находившиеся вначале на противоположных концах сердечной трубки, сближаются, а пути притока и оттока смыкаются. На 4-й неделе сердце становится 2-камерным с клапанами между венозным синусом и предсердием. На 5-й неделе идет формирование межпредсердной перегородки, и сердце становится 3-камерным. На 6–7-й неделе происходит разделение общего артериального ствола на легочную артерию и аорту, а желудочка — на правый и левый. Одновременно формируется проводящая система сердца (с 4-й недели), кроме основных путей (синоатриального, атриовентрикулярного узлов, пучков Гиса, Бахмана, Венкебаха, Тореля) закладываются добавочные (Махайма, Кента, Джеймса и др.). К рождению ребенка происходит инволюция добавочных пучков, и лишь у 0,2–0,1% детей они остаются.

Кровообращение плода. С конца 2-го месяца беременности устанавливается плацентарное кровообращение, сохраняющееся до момента рождения ребенка (до этого возраста зародыш питается гистотрофным способом). Кровь, обогащенная в плаценте кислородом и другими питательными веществами, по пупочной вене в составе пупочного канатика поступает к плоду. Пупочная вена направляется к воротам печени, где образует несколько ветвей, которые сливаются с воротной веной. Печень через эти сосуды получает наиболее богатую кислородом кровь. Другая, большая, часть артериальной крови через венозный проток (аранциев) направляется в нижнюю полую вену и смешивается с венозной кровью, оттекающей от нижних частей тела, печени. Из нижней поллой вены смешанная кровь поступает в правое предсердие, куда впадает также верхняя полая вена, несущая венозную кровь из верхней половины тела. В правом предсердии оба потока крови полностью не смешиваются, поскольку кровь из нижней поллой вены направляется через овальное окно в левое предсердие, а затем в левый желудочек, тогда как кровь из верхней поллой вены устремляется через правое предсердие в правый желудочек. В левое предсердие поступает также небольшое количество крови из легочных вен нефункционирующих легких, это смешение не оказывает существенного влияния на газовый состав крови левого желудочка. При систоле желудочков кровь из левого желудочка через *aorta ascendens* поступает в сосуды, питающие верхнюю половину тела (*aa. anonyma, carotis, subclavia sin.*), из правого — в легочную артерию; незначительный объем (около 10%) крови проходит через нефункционирующие легкие и по легочным венам возвращается в левое предсердие. Большая часть смешанной крови из легочной артерии поступает через боталлов (артериальный) проток в нисходящую часть аорты ниже места отхождения больших сосудов, питающих мозг, сердце, вер-

нюю часть тела. Из нисходящей аорты кровь поступает в сосуды нижней половины тела, относящиеся к большому кругу кровообращения. Частично эта кровь через пупочные артерии поступает обратно в плаценту, где обогащается кислородом, питательными веществами, и вновь поступает через пупочную вену к плоду (рис. 8.1).

Таким образом, для **фетального кровообращения** характерны:

- 1) наличие связи между правой и левой половинами сердца и крупными сосудами — 2 право-левых шунта;
- 2) значительное превышение, вследствие шунтов, минутного объема (МО) большого круга кровообращения над МО малого круга (нефункционирующие легкие);
- 3) поступление к жизненно важным органам (мозг, сердце, печень, верхние конечности) из восходящей аорты и дуги ее более богатой кислородом крови, чем к нижней половине тела;
- 4) практически одинаковое, низкое, кровяное давление в легочной артерии и аорте.

Кровообращение новорожденного. При рождении ребенка легкие расправляются и наполняются кровью, фетальные кровеносные пути (аранциев

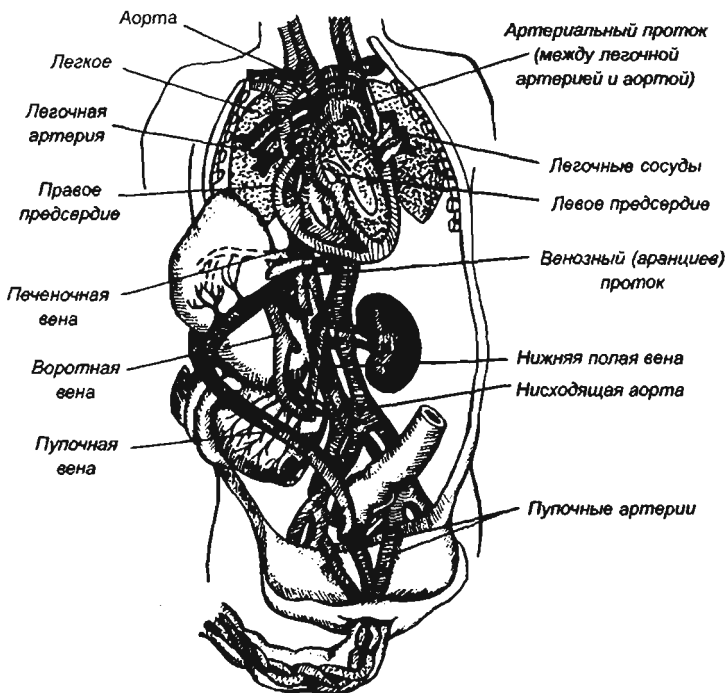


Рис. 8.1. Кровообращение плода

и артериальный протоки, овальное окно и остатки пупочных сосудов) закрываются и постепенно облитерируются. У новорожденных устанавливается внеутробное кровообращение, начинают функционировать малый и большой круги кровообращения. В левом предсердии возрастает давление крови из-за поступления большого ее количества, и клапан овального окна механически закрывается. Принято считать, что закрытие артериального (Боталлова) протока происходит под влиянием нервных, мышечных и торсионных факторов. Обычно к 6-й неделе жизни закрывается артериальный (Боталлов) проток, к 2–3 месяцам — венозный (аранциев) проток, к 6–7 месяцам — овальное окно в межпредсердной перегородке. Вследствие выключения кровотока через плаценту общее периферическое сопротивление почти удваивается. Это, в свою очередь, ведет к повышению системного артериального давления, а также давления в левом желудочке и предсердии. Одновременно происходит постепенное значительное (примерно в 4 раза) снижение гидростатического сопротивления в малом круге кровообращения из-за повышения напряжения кислорода в тканях легких (особенностью гладкой мускулатуры сосудов малого круга кровообращения является ее сокращение в ответ на гипоксию) до 15–20 мм рт. ст. к 1–2-месячному возрасту. Следствием снижения сопротивления сосудов малого круга кровообращения является увеличение объема протекающей через них крови, а также снижение систолического давления в легочной артерии, правом желудочке и предсердии (рис. 8.2).

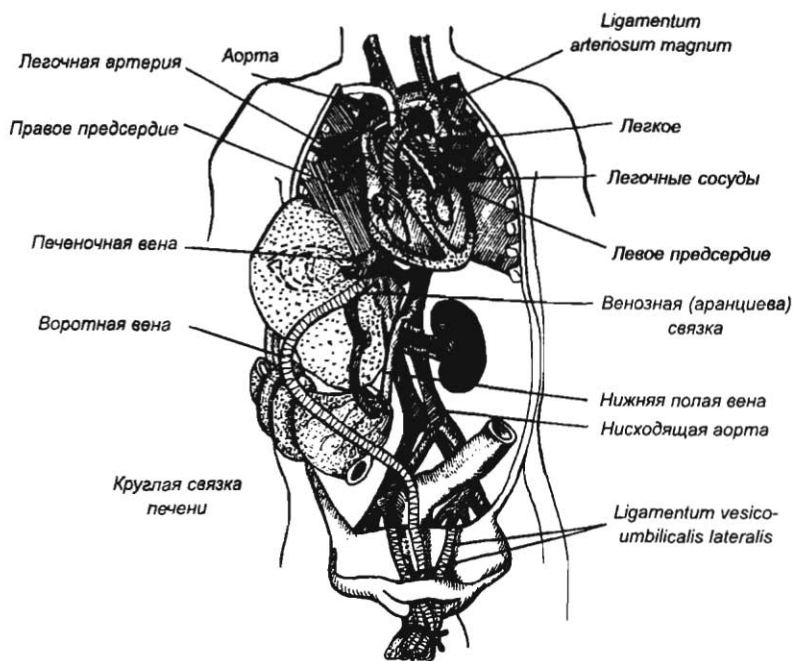


Рис. 8.2. Кровообращение новорожденного

Таким образом, сердце новорожденного обладает большой запасной силой:

- 1) уменьшение вязкости крови за счет снижения количества эритроцитов;
- 2) выключение плацентарного кровообращения, что ведет к уменьшению количества циркулирующей крови плода на 25–30% и сокращению пути, который проходит кровь;
- 3) внутриутробно оба желудочка выполняют одинаковую работу, а правый даже несколько большую; в постнатальный период нагрузка на правый желудочек постепенно уменьшается, а на левый — увеличивается.

Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы

Сердце ребенка имеет ряд анатомо-физиологических особенностей. У новорожденных сердце относительно большое и составляет 0,8% от массы тела (около 22 г), а у взрослых — 0,4%. Правый и левый желудочки примерно равны, толщина их стенок составляет 5 мм. С возрастом происходит нарастание массы сердца: к 8 месяцам масса удваивается, к 3 годам — утраивается, к 6 годам увеличивается в 11 раз. Особенно интенсивно в связи с большей нагрузкой на него растет левое сердце, толщина стенки левого желудочка достигает к 14 годам почти 10 мм (правого — 6 мм). Оба предсердия большие, толщина их стенок 2 мм. Одновременно происходит тканевая дифференцировка. Гистологически миокард новорожденного имеет очень тонкие мышечные волокна, слабо развиты соединительная ткань, продольная фибриллярность и поперечная исчерченность. Ядра представлены в большом количестве, но они мелкие, малодифференцированные. Хорошо развита сеть мелких артерий, которые обеспечивают хорошее кровоснабжение сердечной мышцы. Магистральные сосуды имеют относительно большие размеры (рис. 8.3). До 10–12 лет у детей легочная артерия шире аорты, затем просветы их становятся одинаковыми, а после полового созревания устанавливается обратное взаимоотношение. Суммарные просветы артерий и вен большого круга кровообращения в раннем возрасте близки между собой (1:1), у детей старшего возраста это соотношение равно 1:3, у взрослых — 1:5. Система капилляров у детей относительно и абсолютно шире, чем у взрослых, что вызывает затруднения в поддержании температурного гомеостаза. У новорожденных особенно интенсивно снабжается кровью головной мозг (39% МОК и 15% — у взрослого) и печень (23% и 30% соответственно), относительно слабее — скелетные мышцы (< 10% и 20%) и почки (12% и 25% соответственно). С возрастом увеличивается кровоток через скелетные мышцы и почки, а доля минутного объема крови, протекающей через сосуды мозга, уменьшается. Своеобразие кровоснабжения мозга детей раннего возраста определяется наличием родничков, сглаживающих колебания давления в полости черепа, особенно при крике. Анатомически сердце новорожденного расположено выше, чем у детей старшего возраста, что частично обусловлено более высоким стоянием диафрагмы. Большая ось сердца лежит почти горизонтально. Форма сердца шарообразная. Левый край его выходит за срединно-ключичную линию, правый — за край грудины. На протяжении первых лет жизни и в подростковом возрасте происходят поворот и перемещение сердца внутри грудной клетки, в связи с чем границы его меняются: верхняя постепенно опускается, левая приближается к срединно-ключичной линии, правая — к краю грудины.

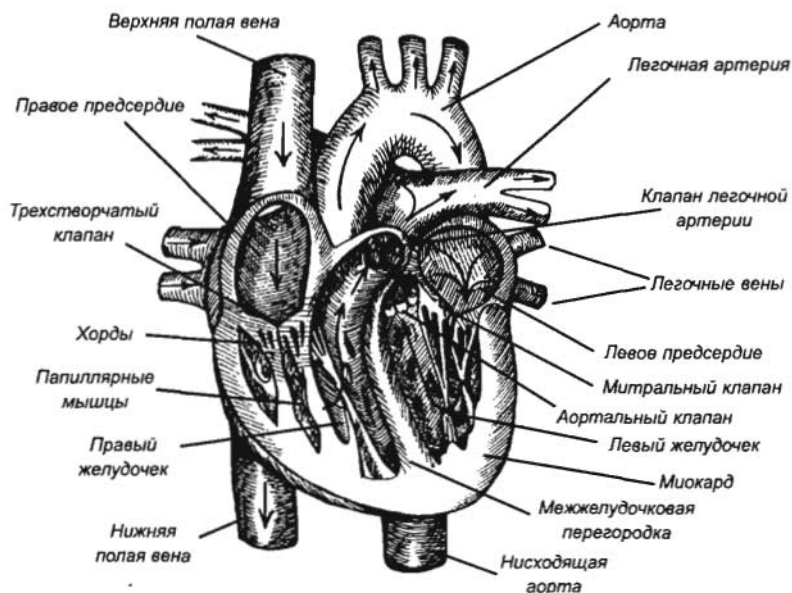


Рис. 8.3. Строение сердца

Нервная регуляция сердечно-сосудистой системы. У новорожденных и детей раннего возраста центральная регуляция сердечно-сосудистой системы в большей степени реализована через симпатический, в меньшей — через блуждающий нерв, поэтому ЧСС у детей раннего возраста существенно больше. Миелинизация ветвей блуждающего нерва происходит только к 3–4 годам. Под его влиянием снижается ЧСС, может появиться синусовая аритмия (по типу дыхательной).

У недоношенных и незрелых детей в первые недели жизни сохраняется фетальный тип реакции на гипоксию, клинически проявляющийся периодами апноэ и брадикардии.

Функциональные особенности сердечно-сосудистой системы. ЧСС тем выше (по сравнению со взрослыми, табл. 8.1), чем младше ребенок, вследствие более интенсивного обмена веществ и преобладания симпати-

Таблица 8.1

Частота сердечных сокращений у детей разного возраста

Возраст	ЧСС в минуту
Период новорожденности	140–160
1 год	120
5 лет	100
10 лет	80–85
15 лет	70–80

ческих влияний на сердце. Возрастное снижение ЧСС происходит по мере увеличения объема камер, ударного объема сердца и усиления влияния парасимпатического отдела вегетативной нервной системы на сердечную деятельность.

ЧСС у детей более лабильная, возрастает при изменении положения тела, крике, повышении температуры тела и воздействии других факторов. Детям свойственна дыхательная аритмия (увеличение ЧСС на вдохе и уменьшение на выдохе). У детей старше 15 лет дыхательную аритмию наблюдают реже.

Артериальное давление. Артериальное давление — это давление крови на стенки артерий.

Систолическое АД — максимальное давление в артериях во время систолы левого желудочка, обусловленное ударным объемом сердца и эластичностью аорты и крупных артерий.

Диастолическое АД — минимальное давление во время диастолы сердца, зависящее от тонуса периферических артериол.

АД зависит от пола, возраста и биологической зрелости ребенка, величины ударного и минутного объемов сердца, сопротивления периферических сосудов и их эластичности, объема циркулирующей крови, вязкости крови и других показателей. У новорожденного ребенка систолическое давление составляет в среднем около 70 мм рт. ст., к году оно увеличивается до 90 мм рт. ст. Рост давления в дальнейшем происходит более интенсивно в первые 2–3 года жизни и в пубертатном периоде. Повышение давления с возрастом идет параллельно росту скорости распространения пульсовой волны по сосудам мышечного типа и связано с повышением их тонуса. С возрастом увеличивается удельное периферическое сопротивление за счет:

- 1) увеличения длины резистивных сосудов и извилистости капилляров;
- 2) снижения растяжимости стенок резистивных сосудов;
- 3) усиления тонуса гладких мышц сосудов.

Сумма частоты пульса и величины систолического артериального давления во все периоды детства равна примерно 200. Высота венозного давления у детей в норме колеблется от 35 до 120 мм вод. ст. (3–8 мм рт. ст.). С возрастом происходит увеличение ударного и минутного объема крови. Артериальное давление (АД) у детей измеряется тонометром или сфигмоманометром, размер манжеток зависит от возраста ребенка (ширина манжетки должна составлять примерно $\frac{2}{3}$ окружности плеча). У детей первого года жизни давление можно рассчитать по формуле: $76 + 2n$, где 76 — максимальное давление у новорожденного; n — число месяцев жизни. У детей старше года ориентировочно максимальное АД определяется по формуле И.М. Воронцова: $90 + 2n$, где n — возраст ребенка в годах. Минимальное АД составляет $\frac{1}{2}$ – $\frac{2}{3}$ максимального. Для измерения АД на ногах манжетка накладывается на нижнюю треть бедра, а стетоскоп прикладывается к подколенной ямке. У здоровых детей АД на нижних конечностях на 5–15 мм рт. ст. выше, чем на верхних. Если при измерении АД «коротковские» тоны сохраняются в процессе понижения давления до нуля (феномен «бесконечного тона»), то диастолическое АД в этом случае определяется в момент резкого приглушения тонов Короткова (четвертая фаза). Приято отсчет АД делать по ближайшей четной цифре.

Средние показатели АД при его измерении на лучевой артерии приведены в таблице 8.2.

Таблица 8.2

Артериальное давление у детей в зависимости от возраста

Возраст	Систолическое АД, мм рт. ст.*	Диастолическое АД, мм рт. ст.*
Новорожденный	60	Составляет 1/2 или 2/3 систолического АД
1 год	80–84	
5 лет	100	
10 лет	110	
15 лет	120	

* У девочек АД на 5 мм рт. ст. ниже, чем у мальчиков

Для определения АД у детей старше года можно пользоваться следующими формулами:

$$АД = 100 + 2n \quad (n — \text{возраст в годах}) \quad (\text{Попов А.М.});$$

$$АД = 80 + 2n \quad (\text{Молчанов В.И.});$$

$$АД = 90 + 2n \quad (\text{Воловик А.Б.}).$$

У здоровых детей АД в артериях правых и левых конечностей существенно не отличается. На ногах показатели АД на 10–15 мм рт. ст. выше, чем на руках.

Пульсовое давление — разность между систолическим и диастолическим АД (пропорционально количеству крови, выбрасываемой сердцем при каждой систоле). С возрастом пульсовое давление увеличивается: у новорожденных оно составляет, в среднем, 42 мм рт. ст., у детей в возрасте 5–6 лет — 44 мм рт. ст., в 14–15 лет — 52 мм рт. ст.

Суммируя все сказанное об анатомо-физиологических особенностях сердечно-сосудистой системы у детей, можно сказать, что относительно большая масса сердца, относительно более широкие отверстия сердца и просветы сосудов являются факторами, облегчающими циркуляцию крови у детей. Для детей раннего возраста характерны малый систолический объем крови и высокая частота сердцебиений, а минутный объем крови на единицу массы тела относительно велик. Относительно большее количество крови и особенности энергетического обмена у детей заставляют сердце выполнять работу относительно большую, чем работа сердца взрослого человека. Резервные же возможности сердца в раннем возрасте ограничены из-за большей ригидности сердечной мышцы и короткой диастолы, высокой частоты сердечных сокращений. «Преимуществом» детского сердца является отсутствие отрицательного воздействия на сердечную мышцу хронических и острых инфекций, различных интоксикаций.

Методы исследования сердечно-сосудистой системы

При исследовании сердечно-сосудистой системы используют методы:

- 1) сбор анамнеза (жизни, генеалогического, болезни) и жалоб больного;
- 2) общий осмотр ребенка, прицельный — области сердца и периферических сосудов;
- 3) пальпации области сердца и верхушечного толчка;
- 4) перкуссия относительной и абсолютной сердечной тупости;
- 5) аускультация сердца;
- 6) оценка пульса;

- 7) измерение артериального давления на руках и ногах, аускультация крупных сосудов;
- 8) проведение функциональных проб и их оценка;
- 9) оценка результатов инструментальных методов исследования.

Расспрос

Жалобы, характерные для патологии сердечно-сосудистой системы у детей:

- слабость и быстрая утомляемость при физической нагрузке;
- одышка (нарушение частоты, ритма и глубины дыхания, субъективное ощущение недостатка воздуха) при физической нагрузке и даже в покое;
- цианоз губ, ногтей, общий цианоз кожи в покое или при физической нагрузке;
- отеки ног, поясницы, лица;
- ощущение сердцебиения (больной чувствует удары своего сердца);
- обмороки;
- боли в области сердца (у детей старшего возраста). В этом случае необходимо уточнить их локализацию, время и частоту появления, продолжительность, интенсивность, иррадиацию, провоцирующие факторы, характер болей, реакцию на лекарственные и иные воздействия;
- перемежающаяся хромота (боли в мышцах голени, возникающие при физической нагрузке и исчезающие в покое), свидетельствующая о хронической недостаточности артериального кровообращения нижних конечностей.

Общий осмотр

Производится оценка:

- 1) общего состояния ребенка, его положения (свободное, активное);
- 2) показателей физического развития (зависят от индивидуальной конституции родителей, их возраста), которое оценивается по центильным таблицам;
- 3) кожных покровов и видимых слизистых, их цвета (бледно-розовый, смуглый — в зависимости от индивидуальных особенностей и национальности ребенка).

Общий осмотр включает оценку сознания, тяжести состояния и положения больного. О тяжести состояния пациента можно судить по АД, наличию одышки, цианоза, видимых отеков.

Положение больного при сердечной недостаточности может быть вынужденным.

- При выраженной сердечной недостаточности больной обычно лучше себя чувствует в постели с высоким изголовьем, предпочитает лежать на правом боку.
- При резко выраженной сердечной недостаточности пациент принимает положение полусидя или сидит с опущенными ногами (ортопноэ). В этом положении выраженность одышки уменьшается.
- При острой сосудистой недостаточности больные обычно лежат, предпочитают низкое изголовье и стараются меньше двигаться.

Одышка может проявляться увеличением ЧДД (тахипноэ) и участием вспомогательной мускулатуры. Одышка при патологии сердца обычно бывает экspirаторной или смешанной, усиливается в положении лежа и ослабляется,

когда больной садится. Одышка может быть приступообразной и сопровождаться цианозом. Чаще она возникает при хронической левожелудочковой недостаточности (*приступ сердечной астмы*).

Бледность или цианоз (синюшный оттенок кожи и слизистых оболочек) обусловлены замедлением периферического кровотока и повышением количества восстановленного Hb в мелких кровеносных сосудах тех или иных отделов тела. Цианоз может локализоваться вокруг рта (периоральный цианоз), на концах пальцев рук и ног, кончике носа и щеках, губах, кончике языка или ушей (акроцианоз) или быть более распространенным, вплоть до тотального. Оттенок цвета кожи и слизистых оболочек может быть бледно-голубым, синим, вишнево-красным и др. Цианоз может возникать при физической нагрузке или сохраняться постоянно.

Пастозность тканей или отеки — признаки правожелудочковой сердечной недостаточности. Сначала отеки появляются на стопах и голених, к вечеру усиливаются, а к утру исчезают (уменьшаются). При нарастании отечного синдрома отеки могут появиться на туловище, пояснице, лице, половых органах (у мальчиков) и в полостях тела (брюшной, плевральной). Сердечные отеки перемещаются под влиянием силы тяжести и более выражены на той стороне тела, на которой лежит больной.

Пульсация кровеносных сосудов на шее у здорового ребенка в вертикальном положении обычно не видна или видна слабо, при патологии кнаружи от грудино-ключично-сосцевидной мышцы можно увидеть набухание и пульсацию шейных вен. Возможно выявление патологической пульсации в эпигастральной, надчревной областях и в правом подреберье.

«**Барабанные палочки**» (утолщения концевых фаланг пальцев рук, реже — ног) и «**часовые стекла**» (сферическая форма ногтей) могут быть признаками хронической недостаточности кровообращения или хронической патологии органов дыхания.

Прекапиллярный пульс обнаруживают при аортальной недостаточности, при легком нажатии на конец ногтя так, чтобы на его середине осталось небольшое белое пятно, расширяющееся и сужающееся синхронно с пульсом. При осмотре полости рта у таких больных можно увидеть ритмичное чередование бледности и нормального розового цвета слизистой оболочки.

Диспропорция верхней и нижней половин тела («атлетический» плечевой пояс при слаборазвитых ногах) позволяет предположить наличие коарктации аорты.

Прицельный осмотр включает визуальную оценку области сердца и крупных сосудов (сонных артерий).

При осмотре области сердца определяются:

- *сердечный толчок* — сотрясение грудной клетки в области сердца, обусловленное сокращениями всего сердца и главным образом прилегающего к грудной клетке правого желудочка. Сердечный толчок может быть видимым у здоровых детей со слабовыраженной подкожно-жировой клетчаткой;
- *верхушечный толчок* — периодическое ритмическое выпячивание грудной клетки в области верхушки сердца в момент систолы; виден ли он, и если виден, то в каком межреберье, по какой или вблизи какой из основных опознавательных линий (средне-ключичной, передней аксиллярной, парастернальной). Оценивается высота верхушечного толчка, которая ха-

рактеризуется амплитудой колебаний в области толчка; визуально определяется у большинства детей на передней стенке грудной клетки в пределах одного межреберья кнутри от передней подмышечной линии (у детей в возрасте до 2 лет — в IV, а у детей старшего возраста — в V межреберье). При патологических состояниях верхушечный толчок может смещаться как в вертикальном, так и горизонтальном направлении.

Различают высокий и низкий толчки. Усиление верхушечного толчка возможно у детей с астеническим телосложением, ослабление — при избыточном отложении подкожно-жировой клетчатки. У здоровых детей верхушечный толчок всегда положителен.

«Сердечный горб» — деформация ребер в виде равномерного выпячивания в области сердца. Наблюдают, главным образом, у детей младшего возраста вследствие длительного давления увеличенных отделов сердца на переднюю стенку грудной клетки.

Сглаженность межреберных промежутков может возникать при тяжелом выпотном перикардите.

Осмотр области кровеносных сосудов. При осмотре области периферических артерий можно выявить признаки нарушения кровообращения (снижение температуры кожи конечности, ее бледность или цианотичность) и трофики тканей (ухудшение роста ногтей и волос, истончение кожи и подкожной жировой клетчатки).

При нарушении кровотока в крупных венах быстро развивается коллатеральное кровообращение; коллатеральные вены можно обнаружить под кожей (например, при окклюзии верхней поллой вены — на передней грудной стенке, при окклюзии нижней поллой вены — в нижней части живота). Увеличение объема голени или ее отек могут быть признаками тромбоза глубоких вен голени.

Измерение артериального давления. Для измерения АД на руках и ногах используют манжеты, соответствующие возрасту и окружности плеча и бедра ребенка (табл. 8.3). Измерение АД на ногах проводится при положении

Таблица 8.3

Рекомендуемые размеры манжет для измерения АД в зависимости от величины окружности плеча и бедра

Предназначение манжеты	Ширина внутренней камеры манжеты, см	Длина внутренней камеры манжеты, см	Окружность, см	
			плеча	бедра
Новорожденные дети	3	6	< 6	
Дети грудного возраста	5	15	6–15	
Дети	8	21	16–21	
Крупные дети, подростки и худощавые взрослые	10	24	22–26	
Взрослые	13	30	27–34	
Крупные взрослые (люди с развитой мускулатурой) и полные люди)	16	38	35–44	
Взрослые	20	42		45–52

ребенка на животе. Манжетка накладывается на дистальный конец бедра, на 2 см выше подколенного сгиба так, чтобы под нее можно было свободно подвести один палец. Стетофонендоскоп прикладывают в подколенном сгибе на бедренную артерию. АД на ногах несколько выше, чем на руках.

Пальпация области сердца

Пальпация сердца позволяет точно дать характеристику верхушечного толчка, сердечного толчка, уточнить видимую пульсацию, выявить дрожание грудной клетки — симптом «кошачьего мурлыкания». Для определения верхушечного толчка кладут ладонь правой руки на грудь обследуемого основанием кисти к груди, а пальцы — к подмышечной области между III и VI ребрами. Затем мякотью концевых фаланг трех согнутых пальцев, поставленных перпендикулярно к поверхности грудной клетки, уточняют место толчка, продвигая их по межреберьям снаружи кнутри до того места, где пальцы при надавливании с умеренной силой начинают ощущать приподнимающие движения верхушки сердца. Если верхушечный толчок занимает значительный участок, то находят его границы. В норме верхушечный толчок у детей в возрасте до 1 года в IV межреберье на 1–2 см кнаружи от левой сосковой линии, от 2 до 6 лет — в V межреберье на 1 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии, в 7–12 лет — в V межреберье по срединно-ключичной линии или на 0,5–1,0 см кнутри от нее.

Левожелудочковый, или верхушечный, толчок характеризуется следующими параметрами: локализацией, площадью, силой и зоной максимальной пульсации (эпицентром) (рис. 8.4.).

Под локализацией толчка понимают межреберье (или межреберья), в котором он определяется, и отношение его к опознавательным линиям.

Ширина (площадь) верхушечного толчка. Это площадь, которую занимает движение грудной клетки, вызванное верхушечным толчком. Площадь толчка — область грудной клетки, в которой имеется пульсация. В зависимости от этого толчки бывают локализованные (прикрываются подушечкой указательного пальца) и разлитые (прикрываются подушечками II–III пальцев или располагаются во II–III межреберьях). У разлитого толчка необходимо определить и эпицентр пульсации. У здоровых лиц ширина верхушечного толчка не превышает 1,5–2 см².

Величина (высота) верхушечного толчка. Это амплитуда колебания грудной стенки под влиянием верхушечного толчка. Различают высокий и низкий верхушечный толчок. Высокий толчок бывает у людей худощавых, с широкими межреберьями, а также при физической нагрузке или психоэмоциональном возбуждении. Низкий верхушечный толчок отмечается у лиц с хорошо развитой мускулатурой, полных или людей с узкими межреберьями.

Резистентность (сила) верхушечного толчка. Это сопротивление, которое ощущается пальпирующими пальцами при попытке воспрепятствовать верхушечному толчку. Различают слабые, средней силы, усиленные и сильные (приподнимающие) толчки.

Высокая резистентность (большая сила) верхушечного толчка бывает при психоэмоциональном напряжении или физической нагрузке, когда сокращения сердца значительно усиливаются; при гипертрофии мышцы левого желудочка (у лиц, занимающихся физическим трудом, спортсменов); тонкой грудной стенке; широких межреберьях.

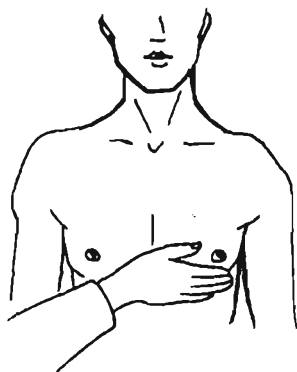


Рис. 8.4. Пальпация верхушечного толчка сердца и определение его свойств

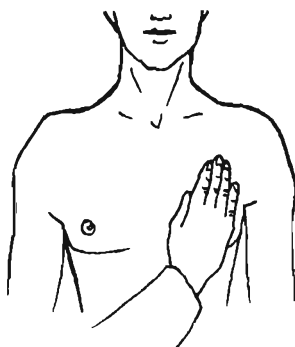


Рис. 8.5. Обнаружение сердечного толчка

Обнаружение сердечного толчка. Ладонь правой руки лежит вертикально в направлении снизу вверх, в прекардиальной части грудной клетки (рис. 8.5.). Сердечный толчок иногда наблюдается у здоровых худощавых людей с тонкой грудной стенкой при возбужденной деятельности сердца. Всей ладонной поверхностью при каждом сердечном сокращении ощущается сотрясение грудной клетки в области сердца, не прикрытой легкими.

Для сравнительной оценки толчки подразделяют на 5 степеней:

- толчок 0 степени. Не виден, не пальпируется;
- толчок I степени. Не виден, но пальпируется, локализованный (прикрывается подушечкой указательного пальца), слабая пульсация в одном межреберье;
- толчок II степени. Виден на глаз и пальпируется. Локализован в одном, как правило, межреберье, прикрывается подушечкой указательного пальца. Не смещен. Средней силы;
- толчок III степени. Виден на глаз и пальпируется, разлитой (прикрывается подушечками II—III пальцев), смещен влево, но локализован в одном межреберье. Усиленный;
- толчок IV степени. Виден на глаз и пальпируется. Разлитой смещен влево и вниз, определяется в II—III межреберьях, сильный (приподнимающий).

Усиленный верхушечный толчок наблюдается при гипертрофии левого желудочка, недостаточности клапанов аорты, при тиреотоксикозе, вследствие похудания, когда грудная клетка (стенка) становится очень тонкой.

Ослабление верхушечного толчка наблюдается при миокардитах, острой сердечной недостаточности, перикардите.

Правожелудочковый и сердечный толчок (по методике Г.П. Кузнецова) наиболее удобно изучать в положении пациента лежа на спине. Пальпации должен предшествовать осмотр грудной клетки в III, IV, V межреберьях слева от грудины, а также в левом подреберье. Если в указанных зонах видна пульсация, то производится заключительная оценка параметров толчка — (локализация, площадь, сила, эпицентр). При отсутствии видимой пульсации прово-

дят ориентировочную пальпацию. При этом больного просят сделать выдох, помещают первые фаланги указательного, среднего и безымянного пальцев правой руки, соответственно в III, IV, V межреберья слева от грудины и производят оценку толчка. Поскольку гипертрофированный правый желудочек может пульсировать и в эпигастрии (у левой реберной дуги), обследуют и эту область. С этой целью большой палец правой руки располагают параллельно реберной дуге (первая фаланга должна находиться у мечевидного отростка) и легким давлением преодолевают сопротивление мышц брюшной стенки. Затем просят больного сделать неглубокий вдох (при этом отпускаются диафрагма и сердце). Наличие отрывистых ударов по пальцу указывает на правожелудочковый толчок. Эти пульсации часто хорошо видно на глаз.

Сердечные толчки подразделяются также на степени:

- толчок 0 степени. Не виден и не пальпируется;
- толчок I степени. Не виден, но пальпируется слабая пульсация в одном, чаще в IV межреберье;
- толчок II степени. Виден на глаз и пальпируется. Разлитой. Пульсация средней силы определяется в III и IV межреберьях;
- толчок III степени. Виден на глаз и пальпируется. Разлитой. Сильная пульсация определяется в III, IV, V межреберьях, а также под левой реберной дугой ближе к мечевидному отростку.

Наличие сердечного толчка указывает на гипертрофию правого желудочка за счет гипертензии в системе легочной артерии (при митральном стенозе, дефекте межпредсердной перегородки, стенозе легочной артерии).

При помощи пальпации грудной клетки выявляется феномен дрожания грудной стенки. Если это дрожание совпадает с фазой систолы, то его называют систолическим, если с фазой диастолы — диастолическим (так называемое «кошачье мурлыканье»). Для выявления «кошачьего мурлыканья» рука кладется на те точки, где принято выслушивать сердце. Для митрального стеноза диастолическое дрожание определяется на верхушке сердца во время диастолы, на аорте во время систолы — для стеноза устья аорты и т. д.

Пальпация периферических артерий

Оценка состояния сосудистой стенки. У здорового человека периферические артерии ощущаются как эластичные, ровные и упругие пульсирующие трубки. Обычно оценивается состояние стенки лучевой артерии, которая расположена под кожей между шиловидным отростком лучевой кости и сухожилием внутренней лучевой мышцы (рис. 8.6).

Наиболее широко используются следующие способы оценки состояния стенки лучевой артерии:

1-й способ: вначале II или III пальцем одной руки лучевую артерию прижимают так, чтобы прекратилась ее пульсация ниже места пережатия. Затем II или III пальцем другой руки делают несколько осторожных движений по артерии дистальнее (ниже) места ее пережатия и оценивают состояние ее стенки. Лучевая артерия с неизменной стенкой в состоянии обескровливания не прощупывается.

2-й способ: II и IV пальцами пальпирующей руки сдавливают лучевую артерию, а III (средним) пальцем скользящими движениями вдоль и поперек нее изучают свойства ее стенки. В норме она должна быть мягкой, но упругой.

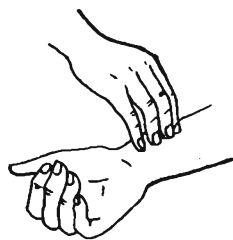


Рис. 8.6. Исследование пульса на лучевой артерии

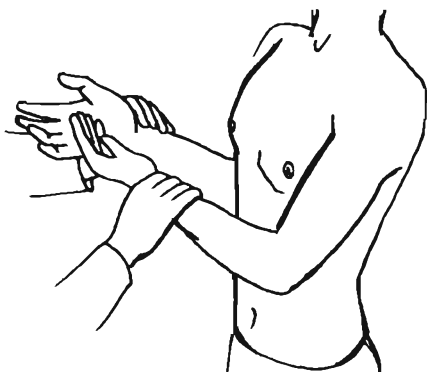


Рис. 8.7. Исследование пульса одновременно на обеих руках

Исследование артериального пульса. Артериальный пульс — это толчкообразные, периодические, синхронные с систолой сердца колебания стенок периферических сосудов.

Места определения артериального пульса. У здоровых людей артериальный пульс хорошо прощупывается на лучевых, общих сонных, височных артериях, бедренных, подколенных и на артериях стоп (рис. 8.8).

Исследование пульса на лучевой артерии. Это место наилучшего прощупывания пульса, что обусловлено наличием подлежащей лучевой кости. К последней обычно легко удастся прижать сосуд и определить все свойства пульса. Начинают исследование пульса с одновременного прощупывания его на обеих руках (рис. 8.7). Исследование одновременно на обеих руках связано с тем, что величина пульса на них может быть неодинаковой из-за разной степени расширения артериальных сосудов. При отсутствии разницы в свойствах пульса переходят к исследованию пульса на одной руке. Если имеется разница в свойствах пульса, то он поочередно изучается на каждой руке.

Техника прощупывания пульса на лучевой артерии. Большой палец кладут на тыл предплечья, а остальные пальцы — на то место, где проходит лучевая артерия. Нельзя сильно сдавливать руку пациента, так как в пережатой артерии пульсовая волна не будет ощущаться. Не следует ощупывать пульс одним пальцем, потому что в этом случае труднее найти артерию и определить характер пульса.

Если артерия сразу не попадает под пальцы, нужно их передвигать вдоль лучевой кости и поперек предплечья, так как артерия может проходить снаружки или ближе к середине предплечья. В некоторых случаях главная ветвь лучевой артерии проходит с наружной стороны лучевой кости.

Основные свойства пульса на лучевой артерии — это частота, ритм, напряжение, наполнение, величина и форма.

Определение частоты пульса в минуту. Считают число пульсовых толчков за 15 или 30 с; полученный результат умножают соответственно на 4 или 2. При редком пульсе необходимо считать не менее 1 мин (иногда 2 мин).

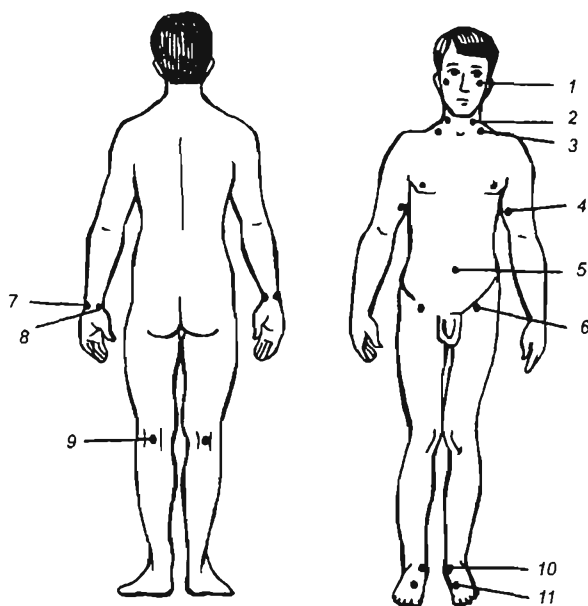


Рис. 8.8. Точки пальпации артерий для определения пульса: 1 — височные артерии; 2 — общие сонные артерии; 3 — подключичные артерии; 4 — плечевые артерии; 5 — аорта; 6 — бедренные артерии; 7 — локтевые артерии; 8 — лучевые артерии; 9 — подколенные артерии; 10, 11 — артерии стоп

В последнем случае полученный результат делят на 2. У здоровых взрослых людей частота пульса колеблется от 60 до 100 в минуту.

Частота пульса у детей имеет склонность к учащению за счет преобладания симпатического отдела вегетативной нервной системы. *Тахикардия* возникает у детей при различных аффектах (испуге, страхе, радости и т. д.), после еды, в жаркую погоду. Принято считать, что при повышении температуры тела на 1°C пульс учащается 10–12 ударов в минуту, поэтому при заболеваниях, протекающих с лихорадкой, отмечается тахикардия.

Урежение пульса (*брадикардия*) встречается у здоровых детей (во сне, при отрицательных эмоциях). Патологическое урежение пульса наблюдается при вирусном гепатите, менингите, брюшном тифе, блокадах сердца, при поражении проводящих путей, стенозе аорты и т. д.

Под ритмом пульса понимают чередование пульсовых волн одинаковой амплитуды примерно через равные промежутки времени. Нарушение такого чередования называется *аритмией*. Как правило, подобные нарушения связаны с изменениями основных функций сердца: возбудимостью, сократимостью, проводимостью, автоматизмом. Наиболее часто у детей встречается дыхательная аритмия — это изменение ритма пульса под влиянием фаз дыхания (учащение пульса при вдохе и урежение при выдохе). При ис-

следовании пульса можно обнаружить выпадения отдельных пульсовых волн или их преждевременное появление, что характерно для экстрасистолии.

Напряжение пульса. Это напряжение артериальной стенки, которое соответствует силе ее сопротивления при надавливании пальцами до момента прекращения пульсовых волн. Напряженность пульса обусловлена тонусом артериальной стенки и боковым давлением волны крови (т. е. артериальным давлением).

Для определения напряжения пульса III пальцем постепенно давят на артерию до тех пор, пока II палец не перестанет ощущать пульсирующий ток крови. Путем постоянных тренировок нужно запомнить силу надавливания пальцем, которая позволяет прервать пульсацию лучевой артерии у здорового человека (пульс хорошего напряжения). В зависимости от напряжения пульс может быть твердым и мягким. Твердый пульс определяется при гипертонической болезни, мягкий пульс — при коллапсе, шоке и т. д.

Наполнение пульса. Это количество (объем) крови, образующее пульсовую волну. Нажимая на лучевую артерию с различной силой, получают ощущение объема ее наполнения. У здоровых людей пульс полный, т. е. хорошего наполнения.

Величина (высота) пульса. Это амплитуда колебаний артериальной стенки во время прохождения волны крови. У здоровых людей величина пульса достаточная, т. е. большая. Величина пульса определяется на основании оценки его наполнения и напряжения. Поэтому большой пульс характеризуется хорошим напряжением и наполнением.

Комбинированная оценка пульса по напряжению и наполнению обозначается как величина пульса. Пульс может быть большим (*pulsus magnus*), малым (*pulsus parvus*) и очень слабым нитевидным (*pulsus filiformis*). Слабый пульс наблюдается при сердечной недостаточности, падении артериального давления. Нитевидный пульс характерен для тяжелых степеней сердечно-сосудистой недостаточности, при шоке, коллапсе.

Форма пульса определяется особенностями подъема и падения пульсовой волны. При ощупывании форма пульса здорового человека характеризуется плавным и крутым подъемом и таким же спуском — нормальная форма пульса. Быстрый подъем и быстрое падение пульсовой волны характерны для скачущего пульса (*pulsus celer*). Скачущий пульс типичен для недостаточности клапанов аорты, открытого артериального протока. При этом пульс бывает не только скорым, но и высоким (*pulsus celer et altus*).

Противоположен скорому пульсу медленный пульс (*pulsus tardus*). Медленный пульс характерен для стеноза устья аорты, так как при этом затрудняется изгнание крови из левого желудочка и давление в аорте повышается медленно. Пульсовая волна при этом пороке уменьшается, поэтому пульс будет не только медленным, но и малым (*pulsus tardus et parvus*). Форма пульса регистрируется методом сфигмографии.

Пульс с правильным чередованием больших и малых пульсовых волн обозначается как альтернирующий (*pulsus alternans*).

Исследование пульса на височных артериях (рис. 8.9). Можно пальпировать обе височные артерии одновременно. II, III и IV пальцы обеих рук врача мякотью ногтевых фаланг осторожно прижимают височные артерии к лицевой части черепа (рис. 8.10).

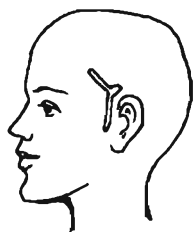


Рис. 8.9. Место пальпации височной артерии



Рис. 8.10. Исследование пульса на височных артериях

Исследование пульса на общих сонных артериях (рис. 8.11) следует начинать с одновременного ощупывания его на обеих сторонах шеи (рис. 8.12). Указательный палец пальпирующей руки укладывают над верхушкой легкого, параллельно ключице, и мякотью ногтевой фаланги осторожно прижимают сонную артерию кзади к наружному краю грудинно-ключично-сосцевидной мышцы (рис. 8.13.).

Исследование пульсации дуги аорты через яремную вырезку грудины (рис. 8.14). Указательный палец правой руки опускают на дно яремной вырезки. При расширении дуги аорты или при ее удлинении палец ощущает пульсовые удары.

Исследование пульса на плечевой артерии представлено на рисунке 8.15. Исследование пульса на бедренной артерии (рис. 8.16). Пульсация бедренной артерии определяется ниже пупартовой связки на 2–3 см кнаружи от средней линии (рис. 8.17).

Исследование пульса на подколенной артерии. Определение пульсации затруднено у тучных детей. Лучше всего производить при согнутом под углом 120–140° коленном суставе в положении пациента на спине или на животе (рис. 8.18).

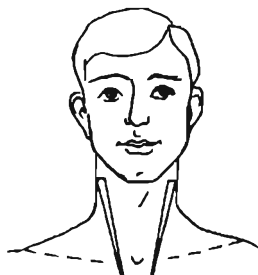


Рис. 8.11. Место пальпации общих сонных артерий

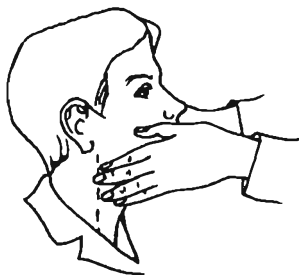


Рис. 8.12. Исследование пульса на обеих сонных артериях

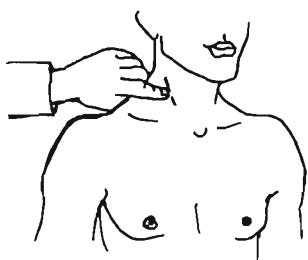


Рис. 8.13. Исследование пульса на правой общей сонной артерии

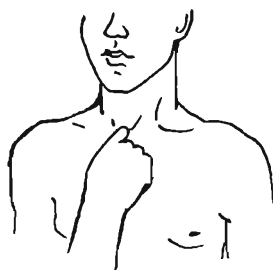


Рис. 8.14. Исследование пульсации дуги аорты

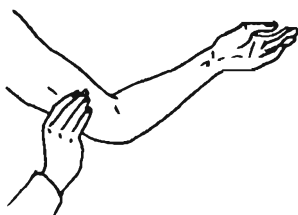


Рис. 8.15. Исследование пульса на плечевой артерии

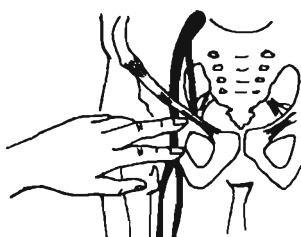


Рис. 8.16. Место пальпации бедренной артерии (схема)

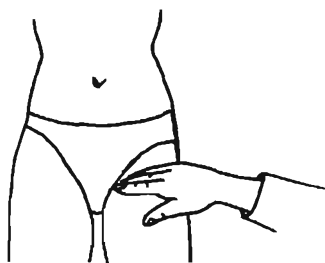


Рис. 8.17. Исследование пульса на бедренной артерии

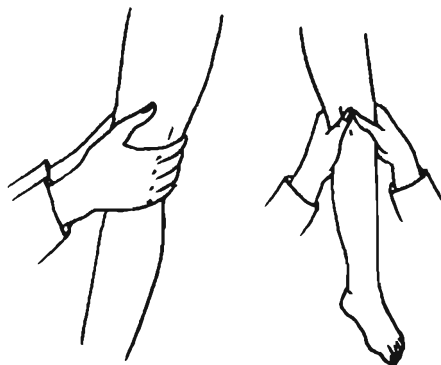


Рис. 8.18. Исследование пульса на подколенной артерии

Исследование пульса на тыльной артерии стопы. Тыльная артерия стопы пальпируется на тыльной поверхности стопы между первой и второй плюсневыми костями. Иногда пульсация тыльной артерии определяется латеральнее данного участка или непосредственно на месте сгиба голеностопного сустава (рис. 8.19).



Рис. 8.19. Исследование пульса на тыльной артерии



Рис. 8.20. Исследование пульса на заднебольшеберцовой артерии

Исследование пульса на заднебольшеберцовой артерии. Пульсация этой артерии определяется в промежутке между задним краем внутренней лодыжки и внутренним краем ахиллова сухожилия (рис. 8.20).

Артериальное давление

Для измерения артериального давления непрямым способом существуют методы: аускультативный, пальпаторный и осциллографический. В повседневной практике применяется аускультативный метод Короткова. Этот метод позволяет измерить и систолическое, и диастолическое артериальное давление. Обычно давление измеряется на плечевой артерии.

В диагностике ряда заболеваний имеет значение измерение давления не только в плечевой, но и в других артериях, особенно нижних конечностей. Так, если в норме давление в бедренных артериях на 20 мм рт. ст. выше, чем в плечевых, то при врожденном сужении аорты (или коарктации аорты) давление в бедренных артериях будет ниже, чем в плечевых. Для измерения давления в бедренной артерии манжету накладывают на бедро исследуемого, который лежит на животе, и выслушивают подколенную артерию в подколенной ямке.

Повышение АД может наблюдаться при гипертонической болезни, заболеваниях почек, пороках сердца. Иногда имеет место повышение систолического давления, в то время как диастолическое снижается, это наблюдается при недостаточности клапанов аорты.

Понижение артериального давления наблюдается у лиц астенического телосложения. Резкое падение АД возникает при кровопотере, шоке, коллапсе. При миокардитах и экссудативном и слипчивом перикардитах снижается систолическое давление, что приводит к уменьшению пульсового давления и развитию недостаточности кровообращения.

Перкуссия области сердца

Перкуссия позволяет определить величину, положение, конфигурацию сердца и сосудистого пучка (рис. 8.21–8.27).

Первый контур тупости сердца и сосудистого пучка образованверху верхней частью верхней полой вены, книзу — правым предсердием. Ле-

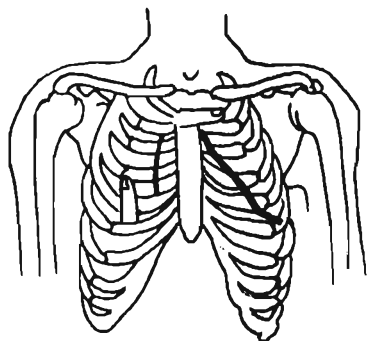


Рис. 8.21. Положение пальца-глессиметра при определении правой, левой, верхней границ относительной тупости сердца

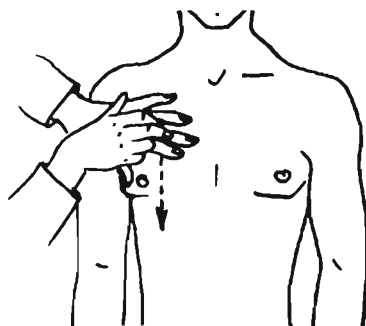


Рис. 8.22. Положение рук при определении местоположения верхнего края печени. Палец-глессиметр лежит в III межреберье, параллельно ребрам

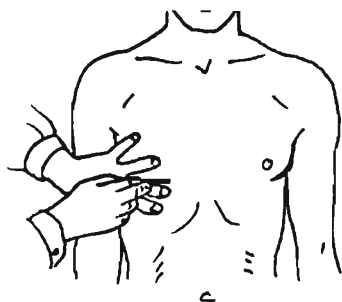


Рис. 8.23. Положение рук при определении местоположения верхнего края печени. Палец-глессиметр лежит в V межреберье, параллельно ребрам



Рис. 8.24. Положение рук при определении правой границы относительной тупости сердца

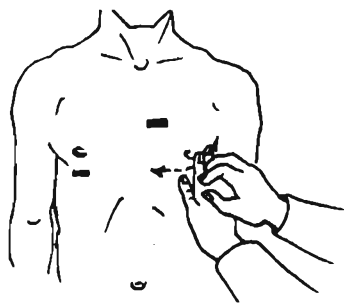


Рис. 8.25. Положение рук при определении левой границы относительной тупости сердца

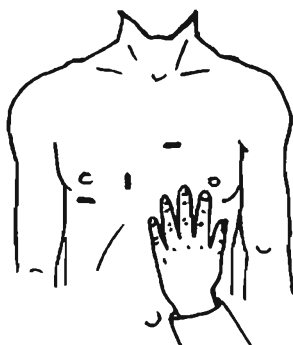


Рис. 8.26. Отметка левой границы относительной тупости сердца

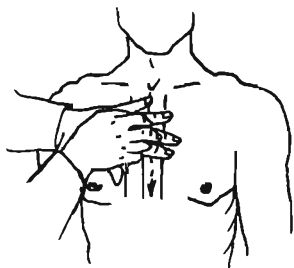


Рис. 8.27. Положение рук при определении верхней границы относительной тупости сердца

вый контур сверху образуется левой частью дуги аорты, затем легочным стволом, на уровне III ребра — ушком левого предсердия, а книзу узкой полоской левого желудочка. Как безвоздушный орган сердца при перкуссии дает тупой звук. Относительная сердечная тупость соответствует истинным границам сердца.

Определение поперечного диаметра силуэта сердца (рис. 8.28). Границы относительной тупости сердца позволяют определить поперечный диаметр силуэта сердца (поперечник сердца). Для этого в IV межреберье справа измеряют расстояние от отмеченной линии правой границы до срединной линии. В норме оно равно 3–4 см. После этого в VI межреберье слева измеряют расстояние от отметки левой границы до срединной линии. В норме это расстояние равно 8–9 см. Сложив оба размера, получаем поперечный диаметр сердца, который в норме составляет 11–13 см.

Кардиоторакальное отношение, или кардиоторакальный коэффициент. Это частное, получаемое после деления поперечного диаметра силуэта сердца на ширину грудной клетки в ее самой широкой части. В норме оно не превышает 0,5. Если кардиоторакальное отношение превышает 0,5, говорят об увеличении перкуторных размеров сердца (рис. 8.29).

Абсолютная перкуторная тупость сердца (поверхностная тупость сердца). Это участок (площадь) передней поверхности сердца, который не прикрыт легкими и непосредственно прилежит к грудной клетке (рис. 8.30).

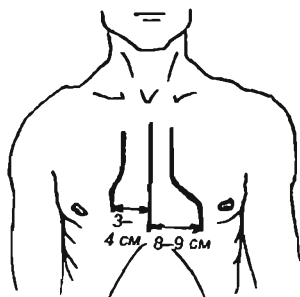


Рис. 8.28. Измерение поперечного диаметра силуэта сердца

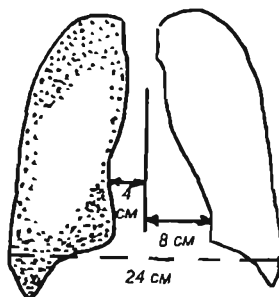


Рис. 8.29. Кардиоторакальное отношение

Абсолютная тупость сердца образована правым желудочком. При перкуссии дает абсолютно тупой перкуторный звук. Для выявления границ абсолютной тупости сердца применяется тишайшая перкуссия. Палец-плексиметр располагают параллельно ожидаемой тупости и ведут перкуссию от границ относительной тупости по направлению к абсолютной тупости, т. е. от притупления перкуторного звука, отмечаемого на границе относительной тупости, до появления абсолютно тупого звука.

Проекция границ абсолютной (поверхностной) тупости на передней поверхности грудной клетки. Правая граница расположена по левому краю грудины от IV до VI ребра. Левая граница совпадает с левой границей относительной тупости и отстоит от нее на 1–1,5 см кнутри. Верхняя граница идет по нижнему краю IV реберного хряща у места прикрепления его к краю грудины. Затем, образуя плоскую дугу, она переходит в левую границу (рис. 8.31).

Порядок (последовательность) перкуссии абсолютной (поверхностной) тупости сердца. Сначала перкутируют правую, затем левую и, наконец, верхнюю границу абсолютной тупости сердца.

Определение правой границы абсолютной тупости сердца. Палец-плексиметр ставят на правую границу относительной тупости сердца параллельно правому краю грудины (рис. 8.32). Нанося тихие перкуторные удары, передвигают палец-плексиметр кнутри до появления абсолютно тупого звука. Задержав на этом месте палец-плексиметр, делают отметку по его наружному краю, обращенному к границе относительной тупости.

Определение левой границы абсолютной тупости сердца. Палец-плексиметр ставят параллельно левой границе относительной тупости, отступив несколько кнаружи от нее, и, нанося тихий перкуторный удар, постепенно передвигают палец-плексиметр кнутри до появления тупого звука. Отметку левой границы абсолютной тупости наносят по наружному краю пальца (рис. 8.33).

Определение верхней границы абсолютной тупости сердца. Палец-плексиметр ставят параллельно ребрам на верхнюю границу относительной тупости сердца у левого края грудины. Производя тихую перкуссию, опускаются вниз по левому краю грудины до появления тупого звука. Отметку делают по краю пальца-плексиметра, обращенному к границе относительной тупости (рис. 8.34).

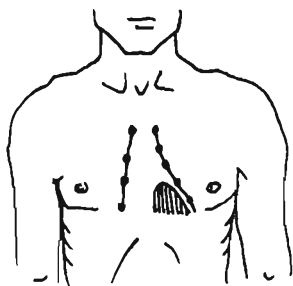


Рис. 8.30. Границы абсолютной перкуторной тупости сердца

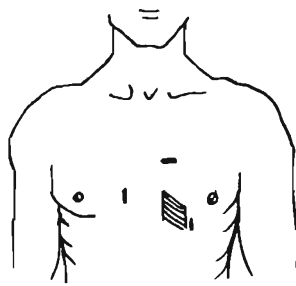


Рис. 8.31. Проекция границ абсолютной перкуторной тупости сердца на передней поверхности грудной клетки

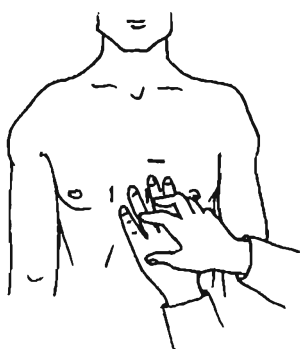


Рис. 8.32. Положение рук при определении правой границы абсолютной тупости сердца

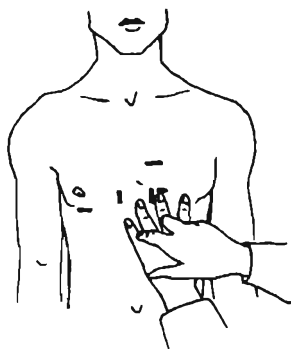


Рис. 8.33. Положение рук при определении левой границы абсолютной тупости сердца

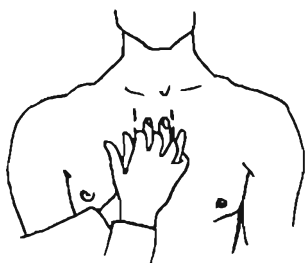


Рис. 8.34. Положение рук при определении верхней границы абсолютной тупости сердца

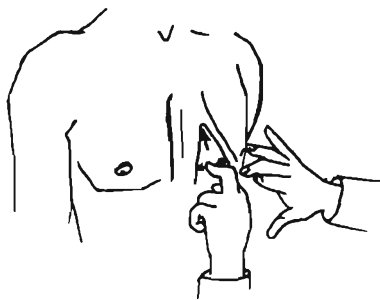


Рис. 8.35. Техника тишейшей перкуссии сердца по Гольдшайдеру

Определение границ абсолютной тупости сердца методом тишейшей перкуссии по Гольдшайдеру. Этот метод используется в тех случаях, когда трудно уловить изменения звука при тихой перкуссии со стороны границ относительной тупости сердца. При этом применяют тишейшую перкуссию по Гольдшайдеру: палец-плессиметр помещают на перкутируемую поверхность не в прямом, а в согнутом под прямым углом положении первого межфалангового сустава. Устанавливают его перпендикулярно к перкутируемому участку и по месту сгиба перкутирующим пальцем правой руки производят очень тихие удары. Палец-плессиметр ставят в центре абсолютной тупости (рис. 8.35), а потом передвигают его по направлению к границам относительной тупости (т. е. от тупого звука к притупленному). Первое присоединение к перкуторному звуку легочного тона и будет указывать на переход из области абсолютной тупости в область относительной.

Проекция границ сосудистого пучка на передней поверхности грудной клетки. Правая граница расположена на уровне II–III межреберий вдоль правого края грудины или на 0,5 см кнаружи от него; она образована верхней поллой веной.

Левая граница расположена на уровне II—III межреберий вдоль левого края грудины или на 0,5 см кнаружи от него. Она во II межреберье образована нисходящей частью аорты; в III межреберье сверху — конусом легочной артерии.

Определение правого контура сосудистого пучка. Палец-плексиметр устанавливают справа от грудины, параллельно ожидаемой тупости. Палец-молоточек наносит тихие удары по пальцу-плексиметру на уровне II межреберья, в направлении от правой срединно-ключичной линии к груди, до появления притупленного звука. Отметку делают на стороне пальца-плексиметра, обращенной к ясному звуку. Затем в том же порядке проводят перкуссию в III межреберье (рис. 8.36).

Определение левого контура сосудистого пучка. Палец-плексиметр лежит слева от грудины параллельно ожидаемой тупости. Палец-молоточек наносит тихие удары по пальцу-плексиметру, на уровне II межреберья, по мере того как палец-плексиметр передвигается к груди, до появления притупленного звука. Отметку делают по наружному краю этого пальца, обращенному к ясному звуку. Затем в том же порядке проводят перкуссию в III межреберье (рис. 8.37).

Определение поперечника (ширины) сосудистого пучка. В норме размер поперечника сосудистого пучка составляет 5–6 см (рис. 8.38).

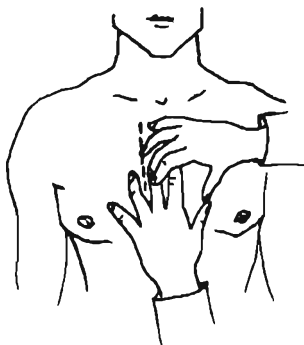


Рис. 8.36. Определение правого контура сосудистого пучка

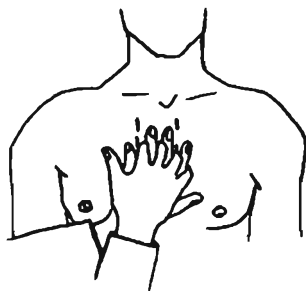


Рис. 8.37. Определение левого контура сосудистого пучка

Определение конфигурации (силуэта) сердца. Полученные при перкуссии на различных уровнях точки соединяют между собой и получают представление о конфигурации сердца. Нормальная конфигурация сердца полностью соответствует границам сосудистого пучка и относительной тупости сердца здорового человека.

Перкуссию можно производить в горизонтальном и вертикальном положениях больного, при этом следует учитывать, что размеры относительной сердечной тупости в

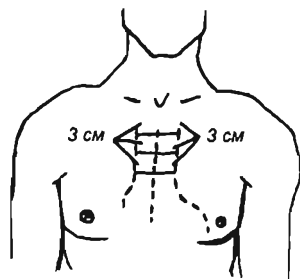


Рис. 8.38. Измерение ширины сосудистого пучка (в сантиметрах) от передней срединной линии

вертикальном положении меньше, чем в горизонтальном. Это связано с подвижностью сердца и смещением диафрагмы при перемене положения.

При определении границ относительной сердечной тупости перкутировать следует по межреберьям. Перкуторный удар должен быть средней силы. Необходимо следить, чтобы палец-плексиметр был плотно прижат к грудной клетке, этим достигается более глубокое распространение ударов.

Сначала определяют наиболее удаленные точки сердечного контура справа, затем слева и затем сверху. Вначале определяют нижнюю границу правого легкого по срединно-ключичной линии, она совпадает с верхней границей печени. Затем палец-плексиметр переносится на одно межреберье выше, и ставят его параллельно определяемой правой границе сердца. Перкутируют, постепенно перемещая палец-плексиметр по межреберному промежутку по направлению к сердцу, до появления притупленного перкуторного звука. По наружному краю пальца, обращенному к ясному перкуторному звуку, отмечают правую границу сердца.

Левую границу относительной тупости сердца определяют в том же межреберье, где расположен верхушечный толчок. Поэтому вначале пальпаторно определяют верхушечный толчок, а затем палец-плексиметр располагают снаружи от него параллельно искомой границе и перкуторно по межреберью по направлению к груди. Если верхушечный толчок не определяется, то перкуссию следует проводить в V межреберье от передней подмышечной линии по направлению к груди.

Верхнюю границу относительной тупости сердца определяют по левой грудинной линии, отступя от нее 1–1,5 см. Для этого палец-плексиметр помещают перпендикулярно к груди. Для этого палец-плексиметр помещают перпендикулярно к груди около ее левого края и перемещают его книзу до появления притупления (табл. 8.4).

Абсолютная сердечная тупость соответствует площади передней стенки сердца, не покрытой легким. Поэтому при перкуссии этого участка отмечается тупой звук. Для определения границ абсолютной тупости сердца применяют тихую перкуссию. Вначале определяют правую границу абсолютной сердечной тупости. Палец плексиметр располагают на правой границе относительной тупости параллельно груди и перемещают его внутри влево до появления тупого звука. Границу отмечают по наружному краю пальца, обращенному к ясному звуку. Аналогичным образом определяют левую и верхнюю границы относительной сердечной тупости.

Таблица 8.4

Границы относительной сердечной тупости сердца

Верхняя	от 0–1 года II ребро	от 2 до 6 лет II межреберье	от 7 до 12 лет III ребро
Левый край	от 0 до 1 года от 2 до 6 лет 1–2 см снаружи от левой срединно-ключичной линии		от 7 до 12 лет левая срединно-ключичная линия
Правый край	от 0 до 1 года правая окологрудинная линия	от 2 до 6 лет немного внутри от правой окологрудинной линии	от 7 до 12 лет середина расстояния между правой парастернальной линией и правым краем грудины

Определение границ сосудистого пучка проводят во II межреберье с обеих сторон грудины, пользуясь тихой перкуссией. При появлении притупления перкуторного звука делают отметку по краю пальца, обращенному к ясному легочному звуку. Ширина сосудистого пучка составляет 4 см. Расширение сосудистого пучка определяется у больных с открытым артериальным протоком и др.

Расширение границ относительной тупости сердца может быть как общим, так и изолированным — в какую-либо сторону (вправо, влево, вверх).

Увеличение относительной сердечной тупости влево происходит за счет гипертрофии и дилатации левого желудочка, что наблюдается при недостаточности митрального клапана, клапанов аорты, гипертонической болезни, открытым артериальным протоком.

Увеличение относительной сердечной тупости вправо происходит за счет расширения правого предсердия и правого желудочка и наблюдается при стенозе правого атривентрикулярного отверстия, незаращении межпредсердной перегородки, стенозе легочной артерии.

Увеличение относительной сердечной тупости вверх происходит вследствие гипертрофии левого предсердия и наблюдается при митральном стенозе и т. д.

Увеличение относительной сердечной тупости во все стороны наблюдается при расширении левого и правого желудочков, левого предсердия, что происходит при митральном стенозе в сочетании с недостаточностью митрального клапана. При выпотном перикардите вследствие накопления жидкости в полости перикарда также происходит увеличение относительной тупости во все стороны, но оно принимает форму трапеции, основание которой обращено вниз.

Аускультация сердца

При аускультации сердца выявляются два звуковых феномена, называемых тонами сердца. У здоровых детей хорошо выслушиваются два тона: первый тон, возникающий во время систолы. — систолический и второй тон, возникающий во время диастолы, — диастолический (рис. 8.39).

I тон образуется из нескольких компонентов. Основной компонент I тона клапанный. Он обусловлен колебаниями створок атривентрикулярных клапанов, как при захлопывании их в начале систолы, так и при колебании их в фазе изометрического сокращения, когда клапаны закрыты. Второй компонент — мышечный, т. е. колебания связаны с напряжением миокарда желудочков, возникает также в период изометрического сокращения. Третий компонент — сосудистый — обусловлен колебаниями начальных отрезков аорты и легочного ствола при растяжении их кровью в фазе изгнания. Четвертый компонент — предсердный, его происхождение связано с сокращениями предсердий. В норме колебания предсердий сливаются с колебаниями желудочков и воспринимаются как один тон.

II тон. В образовании II тона принимают участие два компонента: захлопывание клапанов аорты и легочной артерии и колебание створок этих же клапанов. Захлопывание клапанов происходит в фазу диастолы, поэтому II тон еще обозначают как диастолический.

У детей часто выслушивается **III тон**, он образуется вследствие быстрого напряжения и расширения стенок желудочков струей крови, входящей из пред-

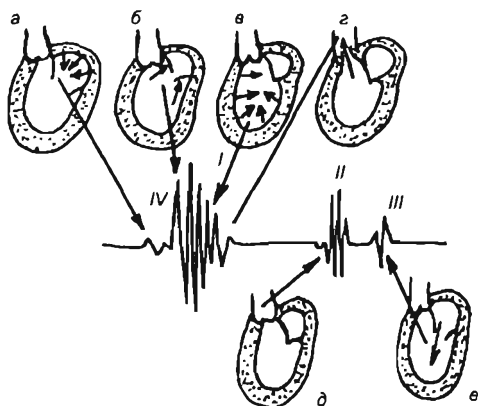


Рис. 8.39. Образование тонов сердца (схема): а — предсердный компонент (иногда воспринимается как самостоятельный IV тон); б — клапанный компонент I тона; в — мышечный компонент I тона; г — сосудистый компонент I тона; д — механизм образования II тона; е — механизм образования III тона

сердий во время начала диастолы. Он следует через короткий интервал времени после II тона. Этот звук очень слабый. Большое значение для трактовки звуковых явлений сердца имеет знание мест прослушивания сердечных клапанов (рис. 8.40). Лучше всего митральный клапан прослушивается у верхушки сердца и у места прикрепления к грудице IV ребра слева, трехстворчатый клапан — у места прикрепления к грудице V ребра справа, клапаны легочной артерии — во II межреберье слева у края грудины. Боткин предложил выслушивать клапаны аорты в III межреберье слева у края грудины — точка Боткина, или пятая точка выслушивания.

Правила аускультации сердца. Клапаны выслушивают в порядке убывающей частоты их поражения. В первую очередь выслушивают митральный клапан у верхушки сердца, затем клапан аорты — во II межреберье справа от грудины, потом клапан легочной артерии — во II межреберье слева от грудины, трехстворчатый клапан — у основания мечевидного отростка грудины и аортальный клапан в точке Боткина—Эрба. При выслушивании каких-либо изменений в этих точках нужно тщательно выслушивать всю область сердца. Для характеристики тонов сердца ребенка нужно прослушивать в различных положениях тела (лежа, стоя или сидя), после физической нагрузки, при задержке дыхания.

Проекция клапанов сердца на передней поверхности грудной клетки и области их наилучшего выслушивания. Анатомическое строение сердца таково, что все клапаны расположены ближе к его основанию и тесно примыкают друг к другу. Поэтому места проекции клапанов на переднюю грудную стенку также определяются очень близко друг от друга. Проекция митрального клапана находится слева от грудины в области прикрепления III ребра; трехстворчатого клапана — на грудице, на середине расстояния между местом прикрепления к грудице хряща III ребра слева и хряща V ребра справа. Кла-

пан легочного ствола проецируется во II межреберье слева от грудины, клапан аорты — посреди грудины на уровне III реберных хрящей.

Однако звуковые явления, возникающие в области клапанов, лучше выслушиваются не в местах проекции клапанов на грудную клетку (что значительно затруднило бы их дифференцирование), а в так называемых аускультативных областях (точках) сердца (рис. 8.40). В большей степени это зависит от прилегания к грудной стенке того отдела сердца, в котором эти звуковые явления образуются, в меньшей — от проведения звуков по току крови.

Так, звуковые явления, возникающие в митральном клапане, хорошо проводятся по уплотненной мышце левого желудочка к верхушке сердца, которая плотно прилегает во время систолы к грудной клетке и тем самым способствует лучшему проведению и прослушиванию звуковых явлений с митрального клапана в этой области. Выслушивание звуковых явлений с клапанов аорты во II межреберье справа у края грудины на некотором расстоянии от истинного расположения их обусловлено тем, что они сюда лучше проводятся по току крови. Кроме того, в этом месте аорта находится ближе всего к передней стенке грудной клетки. Таким образом, особая локализация звуков на поверхности зависит от наиболее эффективных путей проведения звуковых колебаний от их первоисточника к поверхности грудной клетки. Звуковые колебания от места локализации легочного клапана наиболее интенсивны в пульмональной области, расположенной во II левом межреберном промежутке по левой парастернальной линии. Аортальная область лежит с правой стороны грудины во II межреберье. Кроме того, звуковые явления, связанные с деятельностью аортального клапана, дополнительно выявляются при аускультации

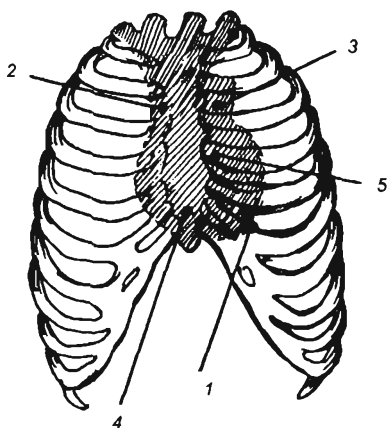


Рис. 8.40. Классические места выслушивания тонов сердца: 1 — точка выслушивания митрального клапана (верхушка сердца, обычно V межреберье на 1–1,5 см кнутри от левой среднеключичной линии); 2 — точка выслушивания клапана аорты (II межреберье справа от грудины); 3 — точка выслушивания клапана легочного ствола (II межреберье слева от грудины); 4 — точка выслушивания трехстворчатого клапана (нижняя треть грудины); 5 — точка Боткина — Эрба, дополнительная точка выслушивания клапана аорты и митрального клапана (место прикрепления к грудице III–IV левых ребер)

тации слева у грудины в месте прикрепления III и IV ребер. Последнее объясняется тем, что тоны, исходящие из области аортального клапана, пересекают камеру правого желудочка, выявляясь в III или IV межреберье слева от грудины. Область трехстворчатого клапана находится возле правого края грудины в IV межреберье; митральная область — вблизи верхушки сердца.

Порядок (последовательность) и техника аускультации сердца. Обычно рекомендуют следующую последовательность выслушивания сердца:

- область митрального клапана — 1-я аускультативная точка сердца (рис. 8.41);
- аортальная область — 2-я аускультативная точка сердца (рис. 8.42);

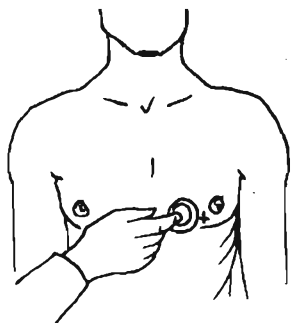


Рис. 8.41. Место наилучшего выслушивания звуковых явлений с митрального клапана сердца — область верхушечного толчка (1-я точка)

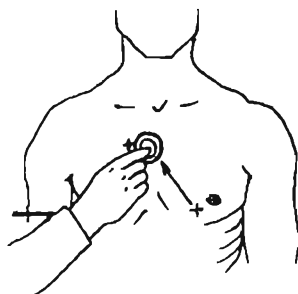


Рис. 8.42. Место наилучшего выслушивания звуковых явлений с клапанов аорты — второе межреберье у правого края грудины (2-я точка)

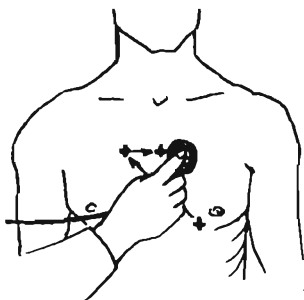


Рис. 8.43. Место наилучшего выслушивания звуковых явлений легочной артерии II межреберье у левого края грудины (3-я точка)

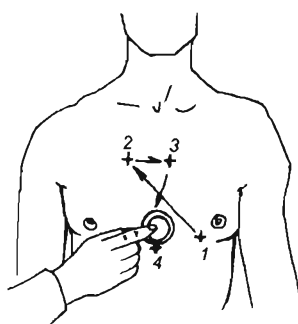


Рис. 8.44. Место наилучшего выслушивания звуковых явлений с трехстворчатого клапана сердца — нижняя треть грудины, у мечевидного отростка (4-я точка)

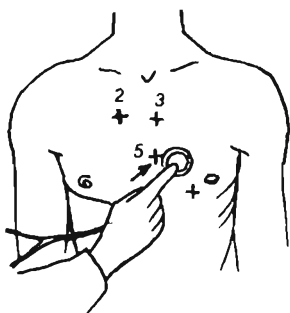


Рис. 8.45. Дополнительная точка выслушивания звуковых явлений с клапанов аорты — место прикрепления II и IV ребер к левому краю грудины (5-я точка аускультации сердца, или точка Боткина—Эрба)

- область клапанов легочной артерии — 3-я аускультативная точка сердца (рис. 8.43);
- область трехстворчатого клапана — 4-я аускультативная точка сердца (рис. 8.44);
- область дополнительного выслушивания аортальных клапанов — 5-я точка аускультации сердца Боткина—Эрба (рис. 8.45).

Такая последовательность выслушивания клапанов сердца обусловлена характером внутрисердечной гемодинамики и частотой поражения клапанов.

Положение пациента. Выслушивать сердце следует в трех положениях пациента — вертикальном (стоя или сидя), горизонтальном лежа на спине и горизонтальном лежа на левом боку.

Если позволяет состояние пациента, аускультацию необходимо проводить до и после физической нагрузки: приседаний, подъема по лестнице, перехода из лежачего положения в сидячее и обратно.

Сердце необходимо выслушивать как при спокойном (обычном) дыхании, так и во время задержки дыхания, чтобы устранить звуковые явления со стороны легких.

Аускультация артерий и вен

Цель аускультации артерий и вен — выявление звуковых феноменов или их отсутствия в местах выслушивания артерий и вен (рис. 8.46).

Условия аускультации сосудов. Исследуемый сосуд сначала пальпируют, а затем приставляют к нему стетофонендоскоп. В момент выслушивания нельзя надавливать на сосуд, так как может появиться искусственно вызванный стенотический шум.

Аускультация общих сонных артерий. Место выслушивания — внутренний край грудино-ключично-сосцевидной мышцы на уровне верхнего края щитовидного хряща. У здорового человека слышны два тона. I тон обусловлен напряжением артериальной стенки во время прохождения волны крови в момент систолы желудочков; II тон — захлопыванием полулунных клапанов аорты. Выслушивать следует при задержке дыхания после выдоха.

Аускультация подключичных артерий. Места выслушивания: 1) подключичная ямка непосредственно под ключицей в дельтовидногрудном треугольнике — ямка Моренгейма; 2) над ключицей в углу между ее краем и грудино-ключично-сосцевидной мышцей. В норме можно выслушать два тона (такие же, как при аускультации общих сонных артерий).

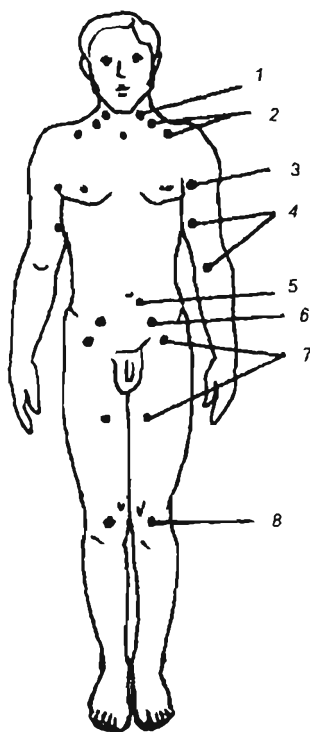


Рис. 8.46. Места наилучшего выслушивания артерий: 1 — сонная артерия; 2 — подключичная артерия; 3 — подмышечная артерия; 4 — плечевая артерия; 5 — аорта; 6 — подвздошная артерия; 7 — бедренная артерия; 8 — подколенная артерия

Аускультация плечевых артерий. Место выслушивания — локтевой сгиб при вытянутой руке. У здоровых людей тоны не выслушиваются.

Аускультация бедренных артерий. Место выслушивания — паховая область под паупартовой связкой в положении пациента лежа на спине с бедром, повернутым кнаружи. Над бедренной артерией у здорового человека выслушивается только первый (сосудистый) тон, который может в ряде случаев отсутствовать.

Аускультация дуги аорты. Места выслушивания: 1) яремная (югулярная) ямка; 2) на рукоятке грудины и сбоку от нее.

Для аускультации в яремной ямке наиболее пригодны стетофонендоскопы с узким коническим раструбом (типа детских), которые можно удобно расположить над дугой аорты в югулярной ямке.

У здоровых людей здесь слышны тоны сердца.

Аускультация брюшной аорты. Место выслушивания: по срединной линии или несколько левее от нее выше и ниже пупка. Стетофонендоскоп устанавливают на место наиболее ощутимой пульсации брюшной аорты, на высоте выдоха. Пациента просят в момент выслушивания не дышать. У здоровых людей тоны и шумы не выслушиваются.

Аускультация почечных артерий. Места выслушивания: 1) в глубине окопупочной области справа и слева от пупка при задержке дыхания пос-

ле глубокого выдоха; 2) над остистыми отростками поясничных и крестцовых позвонков в положении пациента на боку при задержке дыхания после глубокого выдоха. У здоровых людей тоны и шумы не выслушиваются.

Аускультация яремных вен. Место выслушивания: на шее между обеими ножками грудино-ключично-сосцевидной мышцы, лучше всего в стоячем или в сидячем положении пациента. У здоровых людей никаких звуковых феноменов нет, поскольку скорость тока крови в венах относительно невелика и равномерна.

Сердечные тоны характеризуются по силе, тембру, форме, ритму.

Изменение силы сердечных тонов. Под силой сердечных тонов понимают их громкость. По силе сердечные тоны могут быть ослабленными и усиленными.

Ослабление I тона на верхушке сердца наблюдается при недостаточности митрального клапана. При этом отсутствует период замкнутых клапанов, аналогичная картина отмечается при недостаточности клапанов аорты. Ослабление I тона на верхушке сердца обнаруживается при слабости сердечной мышцы вследствие миокардита и миокардиодистрофии.

Ослабление II тона на аорте наблюдается при недостаточности клапанов аорты. Существует прямая зависимость между степенью деформации клапанов аорты и степенью ослабления II тона на аорте. Ослаблен II тон на аорте и при ее сужении при выходе из сердца.

Ослабление II тона на легочной артерии выявляется при недостаточности клапанов легочной артерии и т. д.

Усиленный I тон на верхушке сердца характерен для сужения левого атривентрикулярного устья (митрального стеноза). При этом пороке левый желудочек во время диастолы наполняется не полностью, вследствие чего он сокращается быстро и так же быстро закрывается клапан с характерным хлопающим звуком (так называемый «пушечный», «хлопающий» тон). «Пушечный» тон описан Н.Д. Стражеско.

Усиление II тона на аорте (акцент) наблюдается при повышении АД в большом круге кровообращения, при симптоматических гипертониях.

Усиление (акцент) II тона на легочной артерии выслушивается при гипертонии в малом круге кровообращения при таких пороках, как дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородки, митральном стенозе.

Под тембром сердечных тонов понимают их звуковую характеристику и звуковой оттенок (звонкий, глухой, металлический и т. д.).

Хлопающий I тон на верхушке сердца, напоминающий звук хлопающего на ветру полотна, прослушивается при стенозе левого атривентрикулярного отверстия (митральном стенозе). Такой оттенок звук приобретает вследствие склеротических изменений створок двухстворчатого клапана.

Глухой I тон на верхушке сердца прослушивается при диффузном миокарде, а также при интоксикациях, инфекционных заболеваниях.

Своеобразный дребезжащий звук, напоминающий звук натяжения расслабленной струны, прослушивается на проекции двухстворчатого клапана при аномалии развития хорд или их воспалении.

Нарушения формы или конфигурации сердечных тонов проявляются в виде раздвоения и расширения их. Если оба звука, составляющих тон, различимы

при выслушивании, то говорят о раздвоении тона, если же оба компонента тона различаются неотчетливостью, то это свидетельствует о расщеплении тона.

Раздвоение и расщепление I тона выслушиваются иногда и у здоровых детей вследствие неодновременного захлопывания митрального и трехстворчатого клапанов.

Патологическое раздвоение I тона выслушивается у левого края грудины на уровне II–IV межреберий. При этом различают два варианта звукового феномена: 1) вслед за основным I тоном слышится нежный дополнительный; 2) дополнительный тон предшествует основному I тону. Первый вариант — это систолическое раздвоение тона, второй — пресистолическое.

Систолическое раздвоение I тона наблюдается при нарушении функции проводимости правой или левой ножек пучка Гиса, что приводит к нарушению синхронности сокращения обоих желудочков. Подобный феномен встречается при ревмокардите. Пресистолическое раздвоение и расщепление I тона прослушивается как результат замедления проведения импульса между предсердиями и желудочками в результате ревмокардита, миокардиодистрофии.

Раздвоение и расщепление II тона на основании сердца могут быть физиологическими.

Патологическое раздвоение II тона встречается преимущественно при неодинаковом кровенаполнении правого и левого желудочков. Особенно хорошо оно выражено и прослушивается при митральном стенозе. На верхушке сердца иногда прослушивается мелодия сердца, напоминающая раздвоение в виде ритма пения перепела и ритма галопа.

Ритм пения перепела выслушивается при митральном стенозе и представляет собой трехчленный ритм, напоминающий пение перепела. Этот звуковой феномен выслушивается на верхушке.

Ритм галопа называется так потому, что напоминает звук скачущей лошади. При этом ритме выслушиваются два нормальных тона и один добавочный. Ритм галопа может быть при митральном стенозе и свидетельствует об истощении резервных возможностей сердечной мышцы. Исчезновение его является хорошим прогностическим признаком.

Равенство интервалов сердечных сокращений между систолой и диастолой определяется как маятниковобразный ритм. Он выявляется у больных миокардитом. Если маятниковобразный ритм сочетается с тахикардией, то говорят об эмбриокардии.

Сердечные шумы

Одним из частых, в ряде случаев весьма серьезных симптомов поражения сердца являются сердечные шумы. В то же время они могут выслушиваться у практически здоровых людей. Сердечными шумами называют звуковые явления, возникающие в связи с деятельностью сердца, более продолжительные, чем тоны, и представляющие собой неправильные аperiодические колебания различной частоты и громкости. Шумы обычно продолжительнее тонов, часто образованы колебаниями более высокой частоты, достигающей порядка 400–1000 Гц.

Все шумы по своему клиническому значению делятся на 4 группы:

- 1) шумы органические;
- 2) шумы органо-функциональные;

3) шумы функциональные;

4) акцидентальные шумы.

Органические шумы обусловлены врожденной или приобретенной деформацией сердечных клапанов по типу недостаточности клапанов или стеноза отверстия, а также аномалиями развития в виде шунтов между правыми и левыми отделами сердца (рис. 8.47).

Органо-функциональные шумы возникают при отсутствии патологических процессов на клапанах вследствие расширения полостей при поражениях

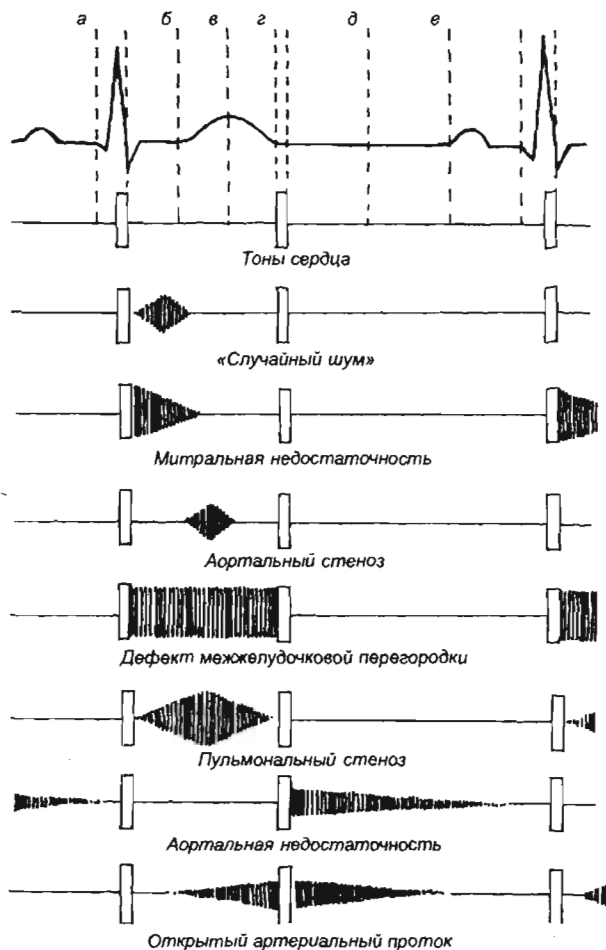


Рис. 8.47. Шумы, характерные для различной патологии сердца: а — пресистолический; б — протосистолический; в — мезосистолический; г — поздний систолический; д — протодиастолический; е — мезодиастолический

мышцы сердца — воспалительной, склеротической или дистрофической природы. При этом возникает расширение клапанного кольца, и нормальные клапаны не способны закрыть отверстие при их смыкании. В таких случаях говорят об относительной недостаточности клапана. Емкость полости при ее расширении может увеличиваться настолько, что нормальное отверстие оказывается слишком узким, чтобы пропустить всю скопившуюся в полости кровь во время систолы соответствующего отдела сердца. В таких случаях речь идет об относительном стенозе отверстия без явных анатомических признаков его сужения. Звуковая картина органических и относительных пороков очень близка, и различить их можно только на основании всей совокупности клинических признаков заболевания. Иногда органо-функциональные шумы появляются при ослаблении сердечной мышцы и исчезают или ослабевают при восстановлении ее функции.

Функциональные шумы (ФШ) возникают в интактном сердце вследствие ускорения кровотока, снижения вязкости крови при анемиях, изменении тонуса сосочковых мышц и по ряду других еще не выясненных причин. У большинства здоровых людей и, в частности, у большинства юношей выслушиваются функциональные систолические шумы над верхушкой и легочной артерией. Отличие функциональных шумов от органических и органо-функциональных является одной из важнейших задач при аускультации. Функциональные шумы обычно негромкие. В большинстве случаев выслушиваются в области мезокарда, не имеют четкого эпицентра. Они не проводятся за пределы сердечной тупости. Функциональные систолические шумы над верхушкой чаще всего интервальные прото- или мезосистолические.

Используются и косвенные аускультативные симптомы: отсутствие ослабления или необычного усиления I тона, отсутствие акцента II тона над легочной артерией и аортой свидетельствует о функциональном характере шума. Нельзя пренебрегать и другими, неаускультативными симптомами: нормальные пальпаторные данные, отсутствие смещения границ сердца также указывают на функциональный характер шумов.

Дополнительные пробы — с изменением положения тела, с физической нагрузкой — не имеют существенного значения для отличия органических и органо-функциональных шумов от функциональных. У 85% детей и подростков выслушиваются функциональные шумы. В этом возрасте характерны нормальная трехчленная мелодия, мягкий систолический шум над верхушкой, не проводящийся в подмышечную область, и нередко локальный дующий шум в области проекции легочной артерии. По мере роста и возмужания этот шум исчезает.

Функциональные шумы при различных заболеваниях

Это шумы у больных с определенными заболеваниями, в том числе и сердца, но неизменными клапанами; возникают у больных с относительной недостаточностью клапанов или относительным стенозом отверстий, при изменениях кровотока и реологических свойств крови. Чаще всего развивается относительная недостаточность митрального клапана, причиной которой являются паталогические состояния, протекающие с дилатацией и гипертрофией левого желудочка, что приводит к расширению фиброзного кольца левого атриовентрикулярного отверстия и неполному смыканию створок клапанов во

время систолы. Это бывает при миокардитах, дилатационной кардиомиопатии, артериальной гипертензии любого генеза, аортальных пороках сердца. Выслушивается **систолический шум** с эпицентром на верхушке, чаще всего дующий, не очень громкий, как правило, не «музыкальный». Дифференциальный диагноз с органической недостаточностью основывается на анализе клиники заболевания (отсутствии признаков ревматического процесса, бактериального эндокардита), данных эхокардиографии. Причинами систолического функционального шума может быть ускорение скорости кровотока и уменьшение вязкости крови. Это часто наблюдается у больных анемиями, тиреотоксикозом, иногда при лихорадке. Систолический шум данного генеза может выслушиваться во многих точках, он обычно нежный, дующий, на ФКГ занимает только часть систолы. По мере улучшения состояния больного, уменьшения скорости кровотока шум ослабевает и может исчезнуть совсем.

Диастолические функциональные шумы встречаются очень редко. Шум Грехема—Стила выслушивается у больных с выраженной легочной гипертензией при митральном стенозе и обусловлен относительной недостаточностью клапанов легочной артерии. На верхушке у больных аортальной недостаточностью иногда выслушивается диастолический функциональный шум Флинта. Он возникает вследствие относительного стеноза митрального отверстия, когда одна из створок как бы «прикрывает» его под воздействием струи регургитации крови из аорты. Шум Флинта протодиастолический, очень нежный, не сочетается с другими признаками митрального стеноза, его не удается зарегистрировать на ФКГ.

«Невинные» функциональные шумы у практически здоровых людей. «Невинные» функциональные шумы всегда систолические, выслушиваются чаще на верхушке и легочной артерии. Механизм их полностью неясен, поскольку они выявляются у практически здоровых лиц, в последние годы на основании данных эхокардиографии их связывают с дисфункцией хордальных нитей. Чтобы отнести шум к «невинным», надо убедиться в наличии интактного, здорового сердца. Границы сердца не изменены, тоны ясные. Инструментальные исследования, как правило, не выявляют выраженной патологии, хотя некоторые гемодинамические сдвиги могут быть (гиперкинетический тип гемодинамики). Шум обычно очень короткий, негромкий, лучше выслушивается в положении лежа на спине, в вертикальном положении исчезает. В отличие от органических и функциональных мышечных шумов «невинный» шум после нагрузки может исчезнуть, а через некоторое время вновь появиться. В большинстве случаев обычное клиническое исследование позволяет отнести шум к «невинным». Однако в ситуациях, требующих экспертной оценки (призыв в армию, допуск к определенным видам работ), необходимо дополнительное обследование.

Акцидентальные шумы могут быть определены только негативно. Сюда относятся шумы, которые не укладываются в две первые группы. Место и механизм их возникновения не могут быть уверенно выявлены в каждом отдельном случае. Большая часть систолических акцидентальных шумов может быть уподоблена шумам вытекания из труб (*Bondi*) и отнесена на счет образования завихрений, вследствие непостоянства условий вытекания крови из желудочков, которое имеется уже в норме. Однако не все акцидентальные звуковые феномены могут быть связаны с систолическим током крови из

желудочков. Должна быть рассмотрена также возможность возникновения шума в самих желудочках.

В диастоле также иногда обнаруживаются неорганические шумы, которые, впрочем, часто могут быть связаны с функциональным стенозом предсердно-желудочковых отверстий или с функциональной недостаточностью полуплунных клапанов и, согласно приведенному выше определению, должны быть отнесены к функциональным.

Если же механизм шума остается неясным, то следует говорить об **акцидентальном диастолическом шуме.** Хотя диастолические акцидентальные шумы (в противоположность систолическим) встречаются относительно редко, все же нельзя признать справедливым утверждение, согласно которому диастолический шум всегда свидетельствует об органическом поражении клапанов. Это утверждение подчеркивалось в прошлом и сохранилось в некоторых учебниках до сегодняшнего дня. С прогрессом наших знаний о механизме возникновения шумов группа акцидентальных шумов будет все более уменьшаться. Причины всех акцидентальных шумов мы все же никогда не обнаружим, так как, скорее всего одной-единственной причины не существует ввиду того, что большое число самых различных изменений кровообращения может вызвать возникновение шумов. У детей акцидентальные систолические шумы являются обязательными. При надлежащей технике регистрации слабый систолический шум обнаруживается и у большинства взрослых. Механизм возникновения систолического шума как у нормальных клапанов, так и у пораженных одинаков, между этими шумами имеется лишь количественная разница. Место наилучшего восприятия этих шумов располагается на уровне II, IV межреберий у левого края грудины, но некоторые из них лучше всего слышны у верхушки. Акцидентальные шумы обычно слабее органических и хуже проводятся. Но, как известно, сама по себе интенсивность шума не может служить решающим признаком, позволяющим считать шум акцидентальным или органическим. Приблизительно в двух случаях из трех шум значительно слабее, когда больной сидит или стоит, но могут быть и обратные взаимоотношения или же интенсивность шума вообще не зависит от положения тела. После физической нагрузки или вдыхания амилнитрита интенсивность акцидентального систолического шума в большинстве случаев возрастает, при пробе Вальсальвы и при экстрасистолах — уменьшается.

Внесердечные (экстракардиальные) шумы — воспринимаемые над сердцем шумы, естественно, связывают с происходящими в нем гемодинамическими процессами. Следует, однако, учитывать, что над сердцем и близлежащими органами могут обнаруживаться экстракардиальные звуковые колебания, синхронные сердечному циклу и поэтому схожие с истинными сердечными шумами. В плане дифференциальной диагностики очень важно уметь их различать. Разумеется, шумы в сосудах, лежащих вблизи сердца, как, например, в открытом артериальном протоке, также являются, строго говоря, экстракардиальными. Но обычно экстракардиальными называют лишь те шумы, которые не связаны с движением крови. Таким образом, эти шумы возникают в связи с сердечной деятельностью, однако не в самом сердце, а в органах, его окружающих: в прилегающей плевре, в легких, в перикарде. Они появляются при сухом фибринозном перикардите: листочки перикарда вследствие наложения фибрина теряют гладкость, и при взаимном смещении их возника-

ют звуки различной громкости и продолжительности. Обычно шум трения перикарда выслушивается в пределах абсолютной сердечной тупости. По своему тембру шум трения перикарда напоминает скрип кожи или хруст снега. Он может быть очень тихим и нежным.

Самая характерная черта шума трения перикарда — его неполное совпадение с сердечной мелодией, он бывает и в систоле, и в диастоле, от цикла к циклу время его выслушивания меняется. Шум трения приходится преимущественно на начало систолы и начало диастолы, иногда — на пресистолю. Перикардитический пресистолический шум отличается от пресистолического шума митрального стеноза относительно ранним началом и тем, что он чаще заканчивается перед 1 тоном, в том числе и в тех случаях, когда предсердно-желудочковое проведение не замедлено. Выше уже упоминалось о более высокочастотном составе шума трения. Место наилучшего восприятия может быть различным, меняясь иногда у одного и того же больного ото дня ко дню. Переход шума трения перикарда с систолы в диастолу или наоборот является доказательством того, что речь идет не об обычном эндокардиальном шуме. В то время как шум трения перикарда представляет собой редкое явление, экстракардиальные систолические шумы встречаются весьма часто и важны, так как они дают основание для ошибочной диагностики сердечных пороков. Трение листков перикарда друг о друга или трение перикарда о плевру не связано с изменениями давления внутри сердца и обусловленной этим «игрой» клапанов.

Как отчетливо показывают кимографические исследования, сердце в критической точке между сокращением и расслаблением не находится в полном покое, а продолжает маятникообразные и вращательные движения. Оно смещается также вследствие дыхания. Интенсивность шума трения перикарда большей частью зависит от фаз дыхания: в одних случаях шум интенсивнее на вдохе, в других — на выдохе. Надежным признаком является внезапное увеличение или уменьшение амплитуды, т. е. весьма выраженное непостоянство шума. При этом в отдельных циклах местоположение максимума и минимума шума может быть совершенно различным. В некоторых случаях шум интенсивнее, когда больной лежит, в других, напротив, когда он сидит. Остаточные явления шума трения перикарда, сохраняющиеся иногда в течение всей жизни, проявляются грубым поздним систолическим шумом с систолическим щелчком или без него. При графической регистрации сердечные и сосудистые шумы имеют вид более или менее правильных фигур (треугольники, прямоугольники, ромбы). Экстракардиальные шумы не укладываются в эти схемы; хорошо видно, что они возникают вне связи с движением крови в сердце или в крупных сосудах. Этим шумам свойственны внезапные увеличения и уменьшения амплитуды, часто они не связаны с периодами сердечной деятельности. Иногда отсутствуют и постоянные для всех циклов максимум или минимум шума. Аускультативно экстракардиальным шумам соответствует грубый, «скачущий» характер звука.

Главные отличительные особенности шума трения перикарда:

1. Он слышен поверхностно, как будто у самого уха, иногда определяется на ощупь.
2. Шум трения не совпадает с фазами сердечной деятельности, может состоять из нескольких фрагментов.

3. Он не проводится за пределы сердечной тупости («умирает в месте своего рождения»).
4. Не имеет определенного эпицентра, но определяется по всей площади абсолютной сердечной тупости.
5. Усиливается при наклоне туловища вперед и при надавливании капсулой стетоскопа.
6. Часто непостоянен, в течение короткого времени может исчезнуть и появиться, изменить свою локализацию и громкость.

Плеврально-перикардиальный шум возникает при развитии фибринозного плеврита на участках, прилегающих к перикарду, где также наблюдается воспалительный процесс. По своему тембру плевро-перикардиальные шумы сходны с шумом трения перикарда и шумом трения плевры, т. е. напоминают хруст снега. Однако они всегда локализируются вдоль края относительной сердечной тупости, чаще левого, и могут усиливаться во время вдоха, когда край легкого более плотно прижимается к перикарду. Вместе с тем по времени они совпадают с фазами сердечной деятельности. Нередко при этом удается выслушать шум трения плевры на участках грудной клетки, отдаленных от сердца.

Кардио-пульмональные шумы возникают в тех участках легких, которые прилегают к сердцу, они вызываются перемещением воздуха в легких под влиянием изменения объема сердца. Эти шумы слабые, дующие, подобные характеру везикулярного дыхания, но совпадают с сердечной деятельностью, а не с фазами дыхания. В зависимости от вдоха или выдоха кардио-пульмональные шумы резко изменяются или даже исчезают. Поскольку они могут встречаться у здоровых лиц, важно помнить, что кардио-пульмональные шумы могут быть приняты за внутрисердечные и это приведет к неверным диагностическим умозаключениям.

Инструментальные методы исследования

Для оценки размеров сердца и магистральных сосудов применяют эхокардиографию, рентгенографию, ангиографию, компьютерную томографию и магнитно-резонансную томографию. Для оценки функционального состояния сердечно-сосудистой системы широко применяют пробы с дозированной физической нагрузкой.

Электрокардиография

Электрокардиографию широко используют в педиатрии. В настоящее время этот метод является одним из основных «скрининговых» исследований. Он позволяет судить как о функциональных особенностях сердечно-сосудистой системы ребенка, так и о состоянии детского организма в целом.

Метод в течение века успешно применяют в медицинской практике. В 1887 г. английский исследователь А.Д. Валлер доказал, что существует разность потенциалов между электродами, расположенными на поверхности тела человека, объяснил этот факт проявлением электрической активности сердца и осуществил первую запись электрокардиограммы (ЭКГ) человека. В 1897–1912 гг. голландский физиолог В. Эйнтховен, при помощи струнного гальванометра, зарегистрировал ЭКГ и описал три стандартных отведения от конечностей. В 1924 г. В. Эйнтховену была присуждена Нобелевская премия за разработку основ клинической электрокардиографии. В 1934 г. Ф. Вильсон

предложил использовать грудные отведения, а в 1942 г. Е. Гольдберг разработал методику использования «усиленных» отведений от конечностей. В настоящее время в большинстве лечебных учреждений минимальный протокол исследования включает в себя запись 12 отведений ЭКГ, предложенных вышеуказанными авторами.

В России электрокардиографический метод исследования используют с 1908 г. благодаря работам А.В. Самойлова — коллеги и друга В. Эйнтховена.

Биоэлектрические основы ЭКГ. ЭКГ — метод исследования, позволяющий регистрировать изменения электрических потенциалов, возникающих в сердечной мышце. ЭКГ — это кривая, получаемая при регистрации электрических напряжений, возникающих в мышцах работающего сердца. При помощи ЭКГ можно оценить четыре основные функции сердца:

- функцию автоматизма;
- функцию возбудимости;
- функцию рефрактерности;
- функцию проводимости.

ЭКГ не позволяет оценить лишь пятую основную функцию сердца — функцию сократимости. С этой целью в педиатрии широко используют ультразвуковое исследование сердца — эхокардиографию (ЭхоКГ).

Мембранная теория возникновения биопотенциалов. Выделяют несколько типов кардиомиоцитов. Их принципиальное различие заключается в функциональной «специализации» — способности генерировать импульсы (*пейсмекерные клетки*), проводить импульсы (*клетки проводящей системы сердца*), осуществлять процесс сокращения миокарда (*клетки рабочего миокарда*).

Медленная спонтанная диастолическая деполяризация. Свойством МСДД обладают Р-клетки (от англ. *Pacemaker* — водитель ритма), располагающиеся главным образом в синоатриальном узле (синусовом узле, СА-узле) и АВ-соединении.

Фаза быстрой деполяризации Р-клеток (фаза 0) обусловлена входением Ca^{++} и, частично, Na^+ внутрь клеток через потенциалзависимые «медленные» мембранные каналы. Движение ионов против электрохимического градиента (активный транспорт) осуществляют ионные насосы, которые сопряжены с мембранными ферментами (АТФ-азами). АТФ-азы ускоряют гидролиз АТФ, а выделяющаяся при этом энергия расходуется на перенос ионов. «Медленные» каналы открываются при величине трансмембранного потенциала около -40 мВ. Фаза реполяризации «медленных» клеток (фазы 2 и 3) связана с инактивацией кальциевых каналов и увеличением выхода из клеток K^+ (рис. 8.48).

Трансмембранный потенциал покоя. Клетки рабочего миокарда и проводящей системы сердца в нормальных условиях не обладают свойством МСДД и в покое имеют стабильный ТМПП (около 90 мВ). Однако в условиях ишемии эти клетки могут «самовозбуждаться» и генерировать электрические импульсы.

ТМПП возникает вследствие того, что клеточная мембрана в состоянии покоя проницаема для K^+ (в основном) и Ca (в меньшей степени). Во внутриклеточной среде концентрация K^+ приблизительно в 30 раз выше (140–150 мМ), чем во внеклеточной среде (4–5 мМ); а в противоположность этому — Na^+ в

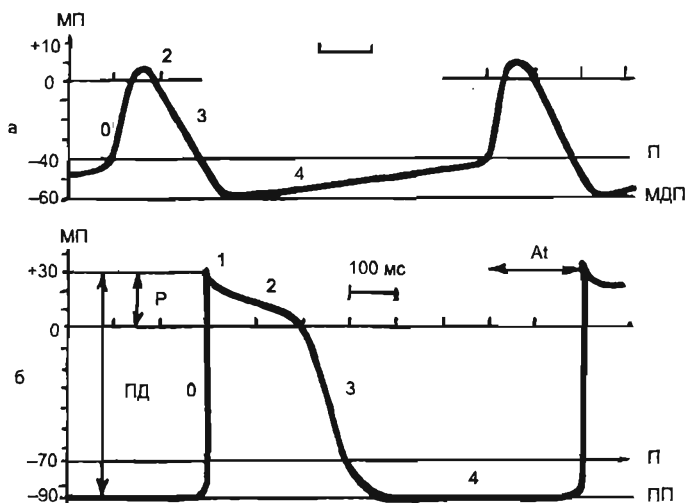


Рис. 8.48. Потенциалы действия кардиомиоцитов (по Б.И. Ткаченко и др., 1998):

МП (мВ) — мембранный потенциал; П — пороговый потенциал (критический уровень деполяризации); МДП — максимальный диастолический потенциал; ПП (ТМПП) — потенциал покоя; ПД (ТМПД) — амплитуда потенциала действия; Р — реверсия (овершут) мембранного потенциала; А — время проведения возбуждения от СА-узла к желудочкам

20 раз ниже, Cl^- в 13 раз ниже, Ca^{++} в 25 раз ниже. Данное соотношение концентрации ионов поддерживается функционирующими ионными насосами. По направлению градиентов концентраций положительно заряженные ионы калия покидают клетку, а отрицательно заряженные ионы хлора поступают внутрь клетки. В результате этого наружная поверхность клеточной мембраны заряжается положительно, а внутренняя — отрицательно (*поляризация клеточной мембраны*). Кроме того, в формировании диастолического потенциала кардиомиоцитов принимает участие и активный ток ионов, непосредственно создаваемый *калиево-натриевым насосом*. При работе этого насоса происходит неэквивалентный (электрогенный) обмен ионов: на каждые $2K^+$, введенных в клетку, выводится $3Na^+$. В результате возникает выходящий из клетки ток положительных зарядов — насосный ток, который увеличивает отрицательный внутриклеточный заряд.

Трансмембранный потенциал действия. Под действием возбуждающего влияния Р-клеток в «быстрых» клетках (кардиомиоцитах) начинают функционировать «быстрые» *натриевые каналы* (полностью открываются при величине потенциала около -60 мВ), что приводит к лавинообразному входу Ca^+ в клетку. Входящий ток Ca^+ приводит к уменьшению трансмембранного потенциала (*деполяризация*). Когда потенциал мембраны понижается примерно до -40 мВ, открываются потенциалзависимые «медленные» *мембранные каналы*, идентичные таковым в «медленных» клетках (Р-клетках). Через эти каналы осуществляется дополнительный «медленный» ток Ca^{++} и Na^+ . «Быс-

трый» входящий ток натрия и «медленный» входящий ток кальция и натрия уменьшают трансмембранный потенциал до нуля и перезаряжают мембрану (*овершут*) до +30 мВ. При достижении этого значения трансмембранного потенциала «быстрые» натриевые каналы инактивируются, а «медленные» кальциевые и натриевые каналы продолжают функционировать, что обеспечивает в дальнейшем фазу «плато».

В момент достижения положительного пика трансмембранного потенциала открываются *специфические мембранные каналы*, через которые в клетку поступает Са, обеспечивая фазу начальной быстрой реполяризации. При этом положительный потенциал мембраны уменьшается, что приводит к активации потенциалзависимых калиевых каналов. Ионы кальция начинают выходить из клетки. Динамическое равновесие между «медленными» входящими токами кальция и натрия и выходящим током калия обеспечивает временную стабилизацию трансмембранного потенциала (фазу «плато»).

По мере преобладания выходящего калиевого тока отрицательный потенциал мембраны постепенно возрастает, и в дальнейшем (при трансмембранном потенциале около -40 мВ) «медленные» кальциевые и натриевые каналы закрываются, а преобладающим становится лишь выходящий калиевый ток, который и обеспечивает фазу конечной быстрой реполяризации кардиомиоцитов. Трансмембранный потенциал при этом вновь достигает величины около -90 мВ.

- фаза 0 — фаза быстрой деполяризации клеток (=10 мс);
- фаза 1 — фаза начальной быстрой реполяризации клеток;
- фаза 2 — фаза «плато» (200 мс);
- фаза 3 — фаза конечной быстрой реполяризации клеток;
- фаза 4 — фаза ТМПП (диастола).

Характеристика основных функций сердца

Функция автоматизма — это способность кардиомиоцитов вырабатывать электрические импульсы при отсутствии внешних раздражителей.

Данной способностью обладают клетки — водители ритма (Р-клетки), основным свойством которых является МСДД.

В сердце существует несколько центров автоматизма.

- Центр автоматизма первого порядка — Р-клетки СА-узла, вырабатывающие импульсы у взрослых с частотой 60–80 мин, у детей — до 140 мин и более.
- Центры автоматизма второго порядка — Р-клетки: 1) верхней, срединно-боковой и нижней частей правого предсердия; 2) стенок коронарного синуса и клапанов; 3) верхней и ниже-задней стенок левого предсердия; 4) АВ-соединения (в НН-зоне; кардиомиоциты АВ-узла функцией автоматизма не обладают). Эти клетки вырабатывают импульсы у взрослых с частотой 40–60 мин, у детей — иногда с более высокой частотой.
- Центры автоматизма третьего порядка — Р-клетки разветвлений системы пучка Гиса и волокон Пуркинье, вырабатывающие импульсы с частотой 20–40 мин.

Номотопным центром автоматизма (водителем ритма сердца, в обычных условиях) является СА-узел, расположенный в верхнезадней части правого предсердия между устьями полых вен (рис. 8.49). Степень автоматизма остальных (*гетеротопных, латентных*) центров автоматизма понижается по мере их удаления от СА-узла. В нормальных условиях автоматизм гетеротопных центров

не проявляется, так как более частые синусовые импульсы, возбуждая все отделы сердца, разряжают зрющие в этих центрах импульсы

Автоматизм латентных водителей ритма может проявиться в следующих случаях:

- при понижении синусового автоматизма;
- при повышении автоматизма гетеротопного центра;
- при блокаде на пути распространения синусового импульса.

Функция возбудимости — это способность кардиомиоцитов возбуждаться под влиянием импульсов, исходящих от клеток — водителей ритма.

Нарушения функции возбудимости могут возникать:

- при нарушении функции клеточных мембран;
- при нарушении ионного баланса организма (калий, кальций, натрий, хлор и др.);
- при неадекватном использовании лекарственных препаратов и др.

Функция рефрактерности — это способность кардиомиоцитов временно не возбуждаться под влиянием импульсов, исходящих клеток — водителей ритма. Выделяют:

- абсолютный (эффективный) рефрактерный период (фазы 0, 1, 2, начало фазы 3 ТМПД), когда кардиомиоцит не способен реагировать на импульс любой силы;
- относительный рефрактерный период (вторая половина фазы 3 ТМПД), когда сильные и сверхсильные импульсы способны преждевременно вызвать повторный ТМПД. В заключительной стадии каждого цикла возбуждения сердца отмечают интервал времени, когда возникает период неоднородной рефрактерности кардиомиоцитов (у разных клеток различная скорость восстановления проводимости) — уязвимый период (*период нестабильности миокарда*).

Нарушения функции рефрактерности могут возникать при тех же обстоятельствах, что и нарушения функции возбудимости.

Функция проводимости — это способность кардиомиоцитов проводить возбуждение к различным отделам сердечной мышцы.

Этой способностью обладают не только волокна проводящей системы сердца, но и сократительный миокард (где скорость проведения импульса значительно меньше). В проводящей системе сердца скорость прохождения возбуждения достаточно высока: в предсердиях — 1 м/с, в АВ-узле — 0,2 м/с, в пучке Гиса — 1 м/с, в ножках и разветвлениях лучка Гиса, в волокнах Пуркинье — 3–4 м/с (рис. 8.50).

Последовательность распространения возбуждения в сердце:

- СА-узел => правое предсердие → правое + левое предсердие => левое предсердие (= 0,1 с);
- АВ-узел — задержка импульса (способен пропустить не более 180–220 имп./мин.);
- пучок Гиса и волокна Пуркинье => возбуждение средней и нижней частей межжелудочковой перегородки (слева направо) => возбуждение апикальной области сердца — передней, задней и боковой стенок правого, а затем и левого желудочков (от эндокарда к эпикарду) → возбуждение левого желудочка => возбуждение базальных отделов левого и правого желудочков и межжелудочковой перегородки (=0,1 с).

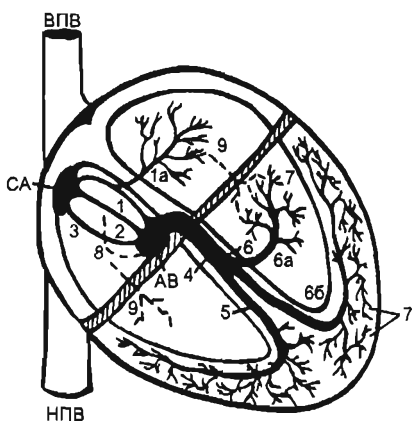


Рис. 8.49. Проводящая система сердца. ВГВ — верхняя полая вена; НГВ — нижняя полая вена; СА — СА-узел; АВ — АВ-узел. Основные проводящие пути: 1 — передний межузловой тракт; 1а — межпредсердный пучок Бахмана, 2 — средний межузловой тракт Венкебаха, 3 — задний межузловой тракт Торелля, 4 — общий ствол предсердно-желудочкового пучка (пучка Гиса); 5 — правая ножка пучка Гиса; 6 — левая ножка пучка Гиса; 6а — передневерхняя ветвь левой ножки пучка Гиса; 6б — задне нижняя ветвь левой ножки пучка Гиса; 7 — субэндокардиальные волокна Гуркинсье. Дополнительные (аномальные) проводящие пути: 8 — пучок Джеймса, 9 — пучки Кента (правый и левый)

Нарушения функции проводимости возникают при наличии разнообразных блокад, причины которых различны.

Функция сократимости — это способность кардиомиоцитов сокращаться в ответ на возбуждение.

Когда трансмембранный потенциал клетки рабочего миокарда достигает определенного значения (выше -40 мВ), активируются потенциалзависимые «медленные» мембранные каналы, через которые Ca^{++} поступает в цитоплазму кардиомиоцитов. При достижении определенного уровня концентрации кальция в цитоплазме происходит активация сократительных белков (актина и миозина) и стимуляция освобождения значительного количества кальция из саркоплазматического ретикулума, необходимого для процесса сокращения.

Функцию сократимости по данным ЭКГ не оценивают.

«Дипольная» концепция распространения возбуждения в миокарде. В 1927 г. В. Грайб доказал, что при возбуждении мышечной пластины, помещенной в солевой раствор, образуется симметричное поле диполя. Если поместить возбужденное мышечное волокно (элементарный диполь) в проводящую среду, то изменения разности потенциалов можно зарегистрировать не только в непосредственной близости от волокна, но и вдали от него.

Элементарный диполь (мышечное волокно) является источником ЭДС (вектор ЭДС диполя), направленной от возбужденного участка (отрицательный заряд на наружной поверхности мембраны) к невозбужденному (положительный заряд на наружной поверхности мембраны). Сердце упрощенно можно рассматривать как «макродиполь» (алгебраическая сумма векторов ЭДС всех мышечных волокон).

Правила диполя:

- Если вектор диполя направлен в сторону *положительного электрода*, то на электрограмме будет зафиксирован *положительный зубец* (направлен вверх);
- Если вектор диполя направлен в сторону *отрицательного электрода*, то на электрограмме будет зафиксирован *отрицательный зубец* (направлен вниз);

- Если вектор диполя направлен перпендикулярно условной линии, соединяющей электроды (ось отведения), то на электрограмме будет зафиксирована изолиния.

Суммарный моментный вектор сердца — алгебраическая сумма всех векторов, его составляющих в данный момент времени.

Средний результирующий вектор сердца интегрально отражает среднюю величину и ориентацию ЭДС сердца в течение всего периода возбуждения или реполяризации в соответствующих отделах сердца:

- возбуждение в предсердиях — А P;
- возбуждение в желудочках — А QRS;
- реполяризация желудочков — А T.

Электрокардиографические отведения. Электрокардиограмма есть проекция вектора ЭДС сердца на ось электрокардиографического отведения, представленная линейной графической формой и выражающая скалярные показатели величины зубцов и длительность фаз сердечного цикла (Кубергер М.Б., 1983).

При работе сердца возникает разность потенциалов, которую можно зарегистрировать на поверхности тела. Для того чтобы записать электрокардиограмму, необходимо наложить электроды на участки тела, имеющие разные потенциалы, и подать эту разность потенциалов на вход усилителя электрокардиографа. Место наложения электродов и полученную электрокардиографическую кривую называют *электрокардиографическим отведением*. Условные линии, соединяющие пару электродов на поверхности тела, получили название *ось отведения*. Положительный электрод (со знаком «+») обозначают как *активный электрод*.

Стандартные отведения регистрируют разность потенциалов между конечностями.

В. Эйнтховен предложил три отведения:

- I отведение — левая рука (+) и правая рука (-);
- II отведение — левая нога (+) и правая рука (-);
- III отведение — левая нога (+) и левая рука (-).

При этом:

- правая рука — красный электрод;
- левая рука — желтый электрод;
- левая нога — зеленый электрод;
- правая нога (заземление) — черный электрод.

Он впервые выдвинул концепцию «равностороннего треугольника» и рассматривал данные отведения как систему координат для описания результирующего (сердечного) вектора.

В настоящее время стандартные отведения рассматривают как «трехосевую» систему координат во фронтальной плоскости (рис. 8.50).

Усиленные отведения от конечностей регистрируют разность потенциалов между одной из конечностей, на которой установлен активный электрод, и средним потенциалом двух других конечностей.

Е. Гольдберг предложил использовать отведения:

- aVR — от правой руки (от англ. *right* — правый);
 - aVL — от левой руки (от англ. *left* — левый);
 - aVR — от левой ноги (от англ. *foot* — нога);
- a (от англ. *augmented* — усиленный), V (физический символ напряжения).

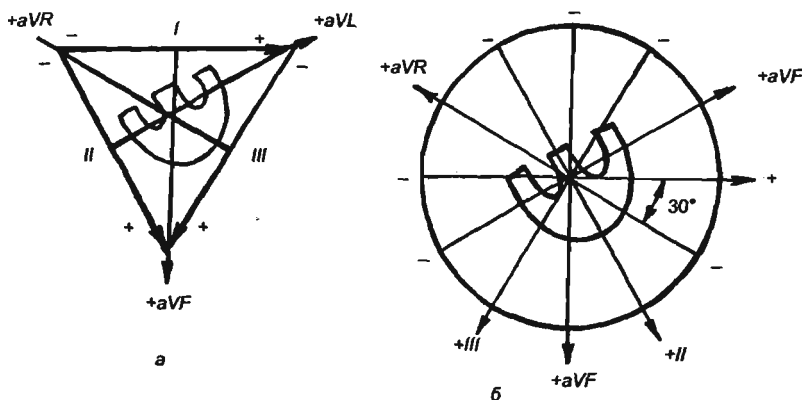


Рис. 8.50. Оси стандартных и усиленных отведений от конечностей в треугольнике Эйнтовена (а) и в шестисековой системе (б)

В 1943 г. Р. Вайлей предложил использовать «шестисековую» систему координат фронтальной плоскости, объединив системы координат Эйнтовена и Гольдберга (рис. 8.50).

Грудные отведения регистрируют разность потенциалов между активным электродом, установленным на поверхности грудной клетки, и объединенным электродом от трех конечностей (правой руки, левой руки, левой ноги), объединенный потенциал которых близок к нулю 0,2 мВ).

Грудные отведения являются системой координат в горизонтальной плоскости и позволяют уточнить расположения вектора сердца в пространстве (рис. 8.52а).

Грудные отведения, предложенные Ф. Вильсоном:

- V1 — правый край грудины в IV межреберье (красный электрод);
- V2 — левый край грудины в IV межреберье (желтый электрод);
- V3 — левая парастернальная линия между V2 и V4 (зеленый электрод);
- V4 — левая срединно-ключичная линия в V межреберье (коричневый электрод);
- V5 — левая передняя подмышечная линия в V межреберье (черный электрод);
- V6 — левая средняя подмышечная линия в V межреберье (синий электрод).

Правые грудные дополнительные отведения (рис. 8.51а) используют для исследования правого желудочка установка электродов аналогична V3–V6, но — справа).

Отведения по В. Небу (рис. 8.51б). Эти отведения (A — anterior, D — dorsalis, I — inferior) помогают распознать очаговые изменения в миокарде, а также их применяют при записи ЭКГ во время движения (при пробах с физической нагрузкой). При этом:

- красный электрод — II межреберье справа у края грудины (–);

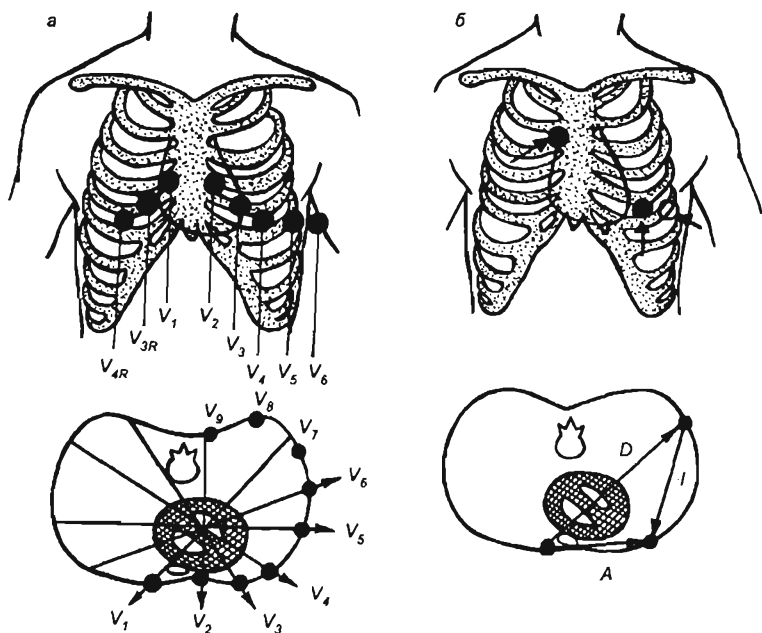


Рис. 8.51. Расположение электродов и направление осей однополюсных грудных отведений (а) и отведений по Небу (б)

- желтый электрод — позиция V7 (-, +);
- зеленый электрод — позиция V4 (+).

Другие дополнительные отведения, такие как ортогональные, пищеводные отведения, прекардиальная картография и т. д., в педиатрии используют, как правило, в специализированных лечебных учреждениях.

Физиологическое и «электрокардиографическое» значение зубцов, сегментов и интервалов ЭКГ. На рис. 8.52 представлены нормальная электрокардиографическая кривая и ее основные элементы.

Основные элементы ЭКГ отражают различные процессы, протекающие в сердце:

- Зубец P — деполяризация правого и левого предсердий.
- Интервал PQ(R) — время распространения возбуждения по предсердиям, АВ-соединению, пучку Гиса и его разветвлениям.
- Сегмент PQ(R) — время распространения возбуждения по АВ-соединению, пучку Гиса и его разветвлениям (начальный этап деполяризации АВ-соединения — нисходящая часть зубца P).
- Интервал QRS — время распространения возбуждения в миокарде желудочков.
- Зубец Q — возбуждение апикальной и средней частей межжелудочковой перегородки.

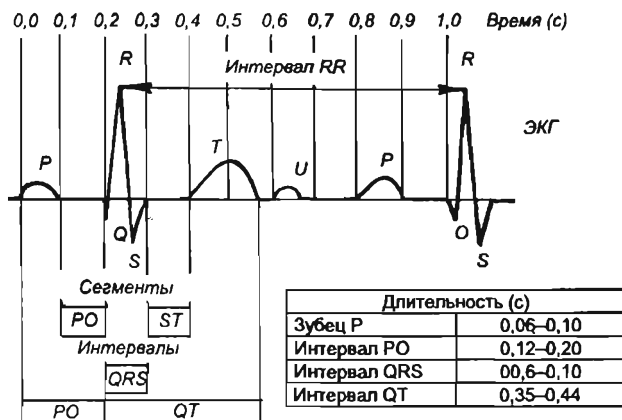


Рис. 8.52. Основные элементы нормальной ЭКГ и их длительность (с) при ЧСС 75/мин

- Зубец R — возбуждение апикальных отделов и стенок правого и левого желудочков.
- Зубец S — возбуждение базальных отделов желудочков и межжелудочковой перегородки.
- Сегмент (R)ST — время полного охвата возбуждением миокарда желудочков (абсолютный рефракторный период).
- Зубец T — реполяризация миокарда желудочков.
- Интервал QT — длительность электрической систолы сердца. Некоторые авторы в электрической систоле сердца выделяют две фазы: «фазу возбуждения» (от начала зубца Q до начала зубца T — интервал QT1) и «фазу прекращения возбуждения» (от начала зубца T до его окончания — интервал T1T).
- Интервал RR — длительность одного сердечного цикла.
- Зубец U иногда фиксируемый после зубца T (особенно в правых грудных отведениях), связывают с периодом кратковременного повышения возбудимости миокарда желудочков, наступающим после окончания электрической систолы левого желудочка. По другим данным этот зубец отражает «запаздывающий» этап реполяризации папиллярных мышц.

Другие элементы ЭКГ:

- Амплитуда зубцов ЭКГ зависит от индивидуальных особенностей ребенка, электропроводности тканей, толщины грудной клетки и т. д., поэтому обычно оценивают не абсолютные значения амплитуд зубцов, а их соотношения по амплитудным показателям,
- В желудочковом комплексе (QRS) все положительные зубцы обозначают буквой R. Отрицательные зубцы обозначают буквой Q, если они располагаются до зубца R, а буквой S — после зубца R.
- Частоту сердечных сокращений (ЧСС) определяют по формуле: $ЧСС = 60/RR$, где 60 — число секунд в минуте, RR — длительность интервала, выраженная в секундах.

При скорости протяжки ленты 50 мм/с, 1 мм = 0,02 с.

- Систолический показатель (СП), отражающий процентное выражение систолы сердца в сердечном цикле, рассчитывают по формуле: $СП = QT/RR \times 100(\%)$.

Отклонение СП у здоровых детей по сравнению с должной величиной обычно не превышает 5% в обе стороны.

На практике величину должной продолжительности интервала QT определяют по таблицам.

Нормальная ЭКГ. Проекции моментных векторов сердца на оси различных отведений всегда бывают разными. Поэтому кривые, записанные на ленте, также различаются между собой. В зависимости от возраста ребенка, его телосложения, положения сердца в грудной клетке и особенностей его основных функций в каждом отведении могут быть разнообразные паттерны нормальной ЭКГ.

Электрическая ось сердца. Определяется степенью одностороннего преобладания электрической активности желудочков и положением сердца в грудной клетке. Измеряется соотношением зубцов R и S в двух стандартных отведениях — I и III и отложением этих величин на соответствующих координатах треугольника В. Эйнтховена (рис. 8.53). У новорожденных отмечается резкое отклонение электрической оси сердца вправо, достигающее до величин угла α в среднем от $+135$ до $+150^\circ$. Такое отклонение сохраняется сравнительно недолго и в интервале от 3 мес до 1 года уменьшается до $90-75^\circ$, а у старших детей может составлять в среднем около 35° . Свойственное возрасту поло-

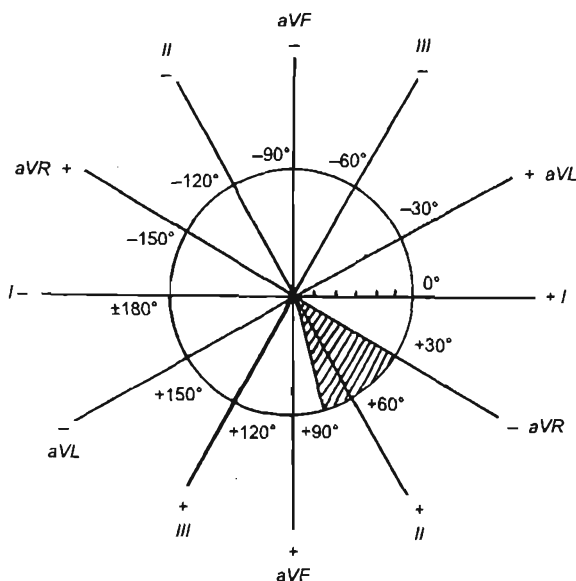


Рис. 8.53. Схема для определения электрической оси сердца (заштрихованный сегмент — нормальное положение электрической оси сердца)

жение электрической оси может существенно изменяться при возникновении блокад или гипертрофии одного из желудочков сердца.

Электрическая ось вектора Т образует с электрической осью сердца (QRS) смежный угол, который бывает максимальным у новорожденных. Здесь его величина доходит до 75–85°. В дальнейшем величина этого угла существенно уменьшается.

Возрастная эволюция зубцов грудных отведений. В грудных отведениях соотношения зубцов R и S существенно меняются с возрастом. Они, так же как и изменения электрической оси сердца, обусловлены уменьшающимися с возрастом анатомическим и соответственно электрофизиологическим преобладанием правого желудочка у новорожденного и маленького ребенка. Однако если анатомическое преобладание исчезает уже в первые недели жизни, электрическое преобладание по соотношениям в основных отведениях и сдвигам электрической оси сердца исчезает в первые 6 месяцев, то по данным грудных отведений перестройка соотношений активности желудочков может длиться до 5–6 лет. Возможно, это связано с происходящими в первые годы жизни поворотом сердца и изменениями степени прилегания правого желудочка к поверхности грудной клетки. Зона одинаковой амплитуды зубцов R и S в грудных отведениях называется переходной зоной. У новорожденных она приходится на отведение V5, что характеризует доминирующее преобладание правого желудочка. В возрасте 1 месяца переходная зона смещается до отведений V3–V4. В возрасте 1 года переходная зона находится в области V2–V3. Это уже период, когда доминирование правого желудочка прекратилось, но нет и доминантности левого желудочка. Иногда такие соотношения могут сохраняться у детей до 5–6 лет. Но чаще к 6-летнему возрасту переходная зона сдвигается в отведение V2, и во всех грудных отведениях, за исключением V1, доминируют зубцы R. Одновременно углубляются зубцы S, что подтверждает преобладание потенциалов левого желудочка.

Изменения зубцов и интервалов ЭКГ. Патологический характер может иметь изменение направления зубца Р, т. е. переход его в отрицательный в отведениях I, II, V или переход в положительный в отведении AVR. Увеличение высоты зубца Р с заостренной вершиной свидетельствует о гипертрофии правого предсердия, а расширение его в сочетании с расщеплением — о гипертрофии левого предсердия. Удлинение интервала PQ говорит о нарушении атриовентрикулярной проводимости, т. е. блокаде, а его укорочение является важным признаком синдрома Вольфа—Паркинсона—Уайта или его вариантов. Эти синдромы характеризуют врожденные аномалии проводящей системы, лежащие в основе возникновения пароксизмальной тахикардии у детей.

Удлинение желудочкового комплекса QRS возникает при блокаде ножек предсердно-желудочкового пучка (пучка Гиса), желудочковых экстрасистолах, желудочковой пароксизмальной тахикардии, гипертрофии желудочков.

Гипертрофия может сопровождаться и увеличением вольтажа зубцов комплекса. Снижение вольтажа комплекса может иметь миокардиальное происхождение и быть обусловлено дистрофией миокарда или воспалительными изменениями в сердечной мышце, а также нарушением проводимости электрических потенциалов вследствие большой толщины подкожного жирового слоя ребенка, возникновением воспалительного отека перикарда или гидро-

перикарда. Утолщения, зазубрины и расщепления зубцов желудочкового комплекса часто встречаются у детей и могут иметь диагностическое значение лишь при условиях, что они наблюдаются не в одном, а в двух-трех отведениях и расположены близко у вершины зубцов с достаточно высокой амплитудой. В таких случаях можно говорить о нарушениях распространения возбуждения по миокарду желудочков.

Наличие зубца Q в правых грудных отведениях часто в сочетании с высоким зубцом R указывает на гипертрофию правого желудочка. Очень большое значение в электрокардиографической диагностике придается изменению зубца Q. Сочетание глубокого, часто расширенного зубца Q со сниженным зубцом R и последовательными изменениями интервала S—T и зубца T является симптомокомплексом очагового поражения миокарда. Интервал S—T сначала поднимается над изоэлектрической линией, позднее опускается, и при этом зубец T становится отрицательным. По локализации этого симптомокомплекса в разных отведениях можно ориентировочно судить о топике очага поражения.

Задняя стенка левого желудочка — отведения II, III и aVL, одновременно расширение зубца R в отведении V1, 2.

Передняя стенка — отведения V3—4.

Перегородка сердца — отведения V1—2.

Переднеперегородочная область — отведения V1—4.

Боковая стенка — отведения I, aVL, V5—6.

Переднебоковая стенка — отведения I, aVL, V3—6.

Нижняя стенка — отведения II, III, aVF.

Амплитуда зубца R в различных отведениях определяется главным образом положением электрической оси сердца, но чаще он бывает максимальным в отведении II. В случае, если амплитуда зубца R в отведении V5 больше, чем в отведении V6, то можно предполагать наличие гипертрофии левого желудочка.

Изменения величины зубца S в стандартных отведениях, где они могут быть равными зубцам R или даже выше их, встречаются у части здоровых детей с резко выраженной астенической конституцией, имеющих так называемое височное сердце с электрической осью, резко отклоненной вправо. Аналогичная картина наблюдается у больных с повышенным давлением в малом круге кровообращения, что может быть следствием хронических заболеваний легких или врожденных пороков сердца с переполнением малого круга кровообращения.

Изменения положения сегмента S—T (выше или ниже изолинии), а также зубца T (его расширение, инверсия или двухфазность, снижение или увеличение) обычно рассматриваются совместно и свидетельствуют о нарушениях фазы реполяризации. Причин для возникновения этих нарушений очень много. В детском возрасте самыми частыми являются внесердечные причины, в частности нарушения баланса электролитов. По картине конечной части желудочкового комплекса нередко диагностируются и контролируются состояния гипо- и гиперкалиемии, гипо- и гиперкальциемии у детей. Изменения этой части могут характеризовать гипоксию миокарда, воспаление сердечной мышцы и воспаления перикарда. Вторичные нарушения этой части ЭКГ сопутствуют гипертрофии желудочков, блокаде ножек, предсердно-желудочкового пучка, желудочковым экстрасистолам и пароксизмальной тахикардии.

Рентгенологическое исследование

Бесконтрастное исследование. В терапевтической практике наиболее простым и доступным методом диагностики является рентгенологическое исследование (рентгеноскопия). Однако при помощи бесконтрастной рентгеноскопии можно исследовать лишь органы, дающие на экране тени различной яркости. При рентгеноскопии грудной клетки тщательно оценивают особенности строения грудной клетки, различные деформации ее, которые могут влиять на расположение органов в средостении или быть следствием врожденного порока сердца. В различные фазы дыхания учитывают подвижность диафрагмы, ее положение, состояние плевральных синусов. Изучают возможное влияние пораженного сердца на прилежащие органы (пищевод, трахею, позвоночник, легкие, диафрагму), а также на изменения, вторично развивающиеся в легких и других органах при хронических нарушениях кровообращения. При исследовании легких обращают внимание на состояние корней легких, пульсацию их, оценивают структурность тени корня, при увеличении его изучают легочный рисунок, в частности, правильность ветвления сосудов, калибр их и др. Большое диагностическое значение имеет правильная оценка положения, формы, размеров, смещаемость и функции сердца и крупных сосудов. Рентгеноскопия дает возможность получить также сведения о частоте, силе, ритме пульсации, тоне сердечной мышцы, выявить ряд признаков нарушений внутрисердечной гемодинамики.

Информативность рентгеноскопии возрастает при использовании телевизионного просвечивания, а также пробы Вальсальвы (больному предлагают произвести максимальный вдох и попытаться выдохнуть при закрытой голоевой щели с помощью волевого усилия). Рентгеноскопия печени позволяет получить представление не только о размерах, форме и положении печени, но и о смещаемости этого органа при дыхании. При необходимости фиксировать какие-либо обнаруженные изменения производится рентгенография — снимок на пленку, засвечивающуюся рентгеновскими лучами. Рентгенограмма грудной клетки выполняется в передней и боковой проекции, при необходимости используют дополнительные проекции — косые, лятеропозиции, лордотическое положение (с наклоном туловища назад под углом 45° по отношению к кассете, расположенной вертикально). Это позволяет выявить патологический процесс (инфильтрат, очаговый пневмосклероз, ателектаз) и т. д. Для каждого вида поражения имеется специальная укладка больного, осуществляемая рентгенологом. Вот почему важно в направлении на рентгенологическое исследование указывать предварительный рабочий диагноз, чтобы рентгенолог мог выбрать те позиции, в которых необходимо провести рентгенологическое исследование с учетом патологии больного, чтобы лучевая нагрузка на организм была минимальной.

Рентгенологическое исследование сердца и магистральных сосудов. При рентгенологическом исследовании сердца и магистральных сосудов у больных с врожденными и приобретенными пороками сердца диагностическое значение имеет контрастная ангиография (введение в кровеносное русло внутривенно или с помощью зонда контрастного вещества — кардиотраста).

Томография. Нередко используется томография — послойная рентгенография. При томографии, благодаря движению во время съемки с определенной скоростью рентгеновской трубки, на пленке получается резким изображе-

ние только тех структур, которые расположены на определенной, заранее заданной глубине. Тени органов и образований, расположенных на большей или меньшей глубине, получают смазанными и не накладываются на основное изображение. Томография облегчает выявление опухолей, воспалительных инфильтратов и других патологических образований. Томография (синонимы: планиграфия, ламинография, стратиграфия) является дополнительным методом рентгенологического исследования. Проводится для уточнения локализации, размеров, формы, глубины патологического образования — инфильтрата, абсцесса, ателектаза, опухоли, пораженных лимфоузлов и др. При этом имеется возможность дифференцировать характер и природу патологического процесса. Различают продольную и поперечную томографию. Продольную томографию проводят в трех проекциях — прямой, боковой, косой. Существует и симультанная томография, позволяющая получать изображение нескольких слоев легкого одновременно. Томография сердца и сосудистого пучка, артерий и вен легких дает возможность уточнить диагностику пороков сердца, тромбоза легочной артерии и ее ветвей, аневризмы аорты и легочных сосудов. Одним из наиболее современных, дающих очень достоверную информацию, но пока еще не везде доступных, рентгенологических методов является компьютерная томография, позволяющая благодаря использованию ЭВМ дифференцировать ткани и изменения в них, очень незначительно различающиеся по степени поглощения рентгеновского излучения.

Ультразвуковое исследование (УЗИ)

Ультразвуковая эхография (эхография, эхолокация, ультразвуковое сканирование, сонография, УЗИ) базируется на акустических высокочастотных колебаниях от 104 до 108 Гц, которые уже не воспринимаются человеческим ухом. Ультразвук хорошо распространяется по тканям организма даже при низких уровнях энергии (0,005–0,008 Вт/см²), которые в сотни и тысячи раз меньше доз, используемых при терапевтических воздействиях. Отраженные ультразвуковые сигналы улавливаются, трансформируются и передаются на воспроизводящее устройство (осциллоскоп), с которого и воспринимаются эти сигналы. Применение эхографии в кардиологии позволяет определить наличие и характер порока сердца, обызвествление створок клапанов при ревматическом пороке, выявить опухоль сердца и другие его изменения.

Ультразвуковое исследование сердца — эхокардиография занимает одно из ведущих мест в современной клинической медицине. Впервые ультразвук для изучения сердца применил в 50-х годах нашего столетия W.D. Keidal. Однако начало клиническому применению ультразвуковой диагностики заболеваний сердца положили работы шведских ученых I. Edler и С. Hertz в 1954 г. Метод основан на свойстве ультразвука проникать в ткани организма и отражаться от поверхности раздела сред с различным акустическим сопротивлением. Эхолокация сердца подразделяется на эхокардиографию, с помощью которой регистрируются лишь отраженные ультразвуковые колебания, и доплеркардиографию, учитывающую смещение частоты возвращенных импульсов.

Ультразвуковая диагностика относится к числу самых существенных нововведений в медицине за последние десятилетия, она быстро завоевала популярность и выдвинулась в разряд самых информативных исследований. Эхокардиография значительно расширяет возможности кардиолога в диагно-

стике самых различных заболеваний. Например, распознавание наличия жидкости в перикарде, особенно при умеренных ее скоплениях, при эхолокации настолько убедительно надежны, что никакие другие способы не идут с ней ни в какое сравнение; современная диагностика миксом и других опухолей сердца стала возможной только благодаря этому методу. Врожденные пороки сердца диагностируются хорошо и могут даже определяться внутриутробно. Эхокардиография значительно улучшила диагностику кальциноза клапанов, степени стенозирования и регургитации, наличия вегетаций на клапанах при инфекционном эндокардите. Этот метод исследования помог в распознавании причин множества «функциональных» шумов (аномальная хорда, пролапс митрального клапана, трабекула в выходном тракте и т. д.), при наличии которых немало больных до сих пор наблюдаются как пациенты с пороком сердца.

Ультразвуковые методы исследования сердца, как и другие функциональные исследования, имеют и некоторые ограничения, поэтому при их оценке должны обязательно учитываться клинические данные и результаты других инструментальных исследований. Термин «эхокардиография» впервые предложен в 1965 г. Американским институтом ультразвука.

Основные преимущества эхокардиографии над другими методами исследования сердца:

- достоверность получаемых результатов;
- большая информативность;
- неинвазивность большинства методик;
- безвредность (отсутствие лучевой нагрузки);
- относительная простота процедуры исследования;
- возможность неоднократного исследования в течение любого времени;
- доступность исследования.

Постоянное техническое усовершенствование ультразвуковой аппаратуры и внедрение новых прогрессивных технологий сделали эхокардиографический метод незаменимым в кардиологии.

Показания к эхокардиографическому исследованию:

- врожденные пороки сердца;
- приобретенные пороки сердца;
- кардиомиопатии;
- артериальная гипертензия;
- бактериальные эндокардиты;
- миокардиты;
- гипертоническая болезнь;
- перикардиты;
- опухоли сердца;
- тромбозы и тромбоземболии;
- заболевания аорты;
- протезы клапанов аорты;
- заболевания сердца, сопровождающиеся дилатацией полостей и снижением сократительной функции сердца;
- сердечная недостаточность (в том числе неясного генеза);
- легочная гипертензия;
- ишемическая болезнь сердца.

Противопоказания к чрезпищеводной эхокардиографии (ЧПЭС):

- заболевания пищевода (злокачественные новообразования, дивертикулы пищевода, стриктуры пищевода, варикозное расширение вен пищевода);
- крайне тяжелое состояние больного.

Противопоказание к внутрисосудистому ультразвуковому исследованию (ВСУЗИ): крайне тяжелое состояние больного.

Эхокардиографические методы.

1. М-метод, одномерное сканирование. Исторически М-модальное исследование было первым эхокардиографическим методом исследования сердца.

Оно представляет собой графическое изображение структур сердца. В М-режиме на экране монитора по вертикальной оси откладывается расстояние от структур сердца до датчика, а по горизонтальной оси — время.

М-модальное исследование дает представление о движении различных структур сердца (стенок, створок), а также о размерах камер сердца, стенок, клапанных отверстий.

В зависимости от уровня среза и направлении ультразвукового луча мы получаем различные одномерные сонограммы.

В этом режиме мы получаем сечение сердца и крупных сосудов. Изображение сечения состоит из множества светящихся точек, которые, сливаясь между собой, дают нам представление о структуре сердца или сосуда.

Возможности эхокардиографического метода в М- и В-режимах:

- оценка положения сердца в грудной клетке;
- оценка анатомического строения сердца (отсутствие или наличие анатомических изменений);
- оценка формы камер и клапанов сердца;
- оценка размеров камер, стенок, крупных сосудов, клапанных отверстий;
- оценка характера движений клапанов и стенок камер сердца;
- оценка структуры стенок камер и клапанов;
- оценка функциональных характеристик сердечной деятельности;
- качественная и количественная характеристика показателей гемодинамики (УО, Фракция выброса, СИ, КСО, КДО, МОС).;
- оценка сократительной способности миокарда;
- оценка диастолической функции левого желудочка;
- состояние и функция протезов клапанов сердца;
- состояние перикарда (наличие перикардиальной жидкости);
- наличие легочной гипертензии.

2. Допплер-эхокардиография. Применительно к кардиологии доплеровский эффект состоит в том, что при отражении посылаемого ультразвукового сигнала от движущихся объектов (створок клапанов, стенок камер, эритроцитов) меняется его частота — происходит сдвиг частоты ультразвукового сигнала. Этот сдвиг представляет собой разность между частотой от датчика и частотой отраженного сигнала от движущихся объектов.

- Чем больше скорость движения эритроцитов, тем больше сдвиг частоты ультразвукового сигнала.
- Если движение эритроцитов направлено в сторону датчика, то частота отраженного от них сигнала увеличивается.

- Если эритроциты движутся от датчика, то частота отраженного сигнала уменьшается.
- Таким образом, измерение абсолютной величины сдвига ультразвукового сигнала позволяет определить скорость и направление кровотока.

3. Спектральная доплеровская эхография — или кратко спектральный доплер (D-режим) позволяет оценить спектр скоростей кровотока в сердце и сосудах в процессе его изменения во времени. Он представляет собой графическое изображение развертки скорости во времени. Каждая точка кривой означает, с какой скоростью движется в данное время движущийся объект.

Существуют два основных метода спектральной доплеровской эхографии:

1. *Непрерывно-волновой доплер (или постоянно-волновой)* — CWD. При данном методе ультразвуковые сигналы посылаются постоянно, и кровоток исследуется вдоль всего ультразвукового луча.

Основное достоинство непрерывно-волнового доплера состоит в том, что с его помощью может быть измерена любая скорость кровотока, и что важно — высокие скорости.

Недостаток этого метода — невозможность точной локализации исследуемого кровотока, на графике регистрируются все потоки по ходу луча.

Методика доплеровского CW-исследования позволяет:

- произвести расчеты давления в полостях сердца и магистральных сосудов в ту или иную фазу сердечного цикла;
- рассчитать степень значимости стеноза.

2. *Импульсно-волновой доплер (или пульсовой PWD)* основан на использовании ультразвукового сигнала в виде отдельных импульсов на определенную глубину.

Достоинство этого метода состоит в том, что он дает возможность изучения скоростей кровотока в определенной области.

Недостаток метода: невозможность точного определения высоких скоростей кровотока.

Область исследования при импульсном доплере называется контрольным объемом, или пробным объемом. Величину пробного объема можно уменьшать или увеличивать.

Как было указано раньше, по вертикали на графике спектрального доплера откладывается скорость кровотока, по горизонтали — время.

Кровоток, направленный к датчику, изображается выше изолинии. Кровоток, направленный от датчика, — ниже изолинии.

Поскольку импульсно-волновой доплер позволяет оценить кровоток в любой точке, то исследование в этом режиме позволяет прежде всего оценить нормальную или патологическую гемодинамику сердца: кровоток в приносящем и выносящем трактах левого и правого желудочков и в магистральных сосудах.

Кроме того, все современные эхокардиографы имеют звуковой выход, так что сдвиг частоты ультразвукового сигнала преобразуется не только в графическое изображение скорости кровотока, но и в слышимый звук. Но не следует смешивать звук при доплеровском исследовании с аускультативными данными, это явления разного происхождения.

Применение одновременно В-режима и спектрального доплеровского исследования называется дуплексным сканированием.

Допплерография в дополнении к эхокардиографическому исследованию в М- и В-режимах позволяет:

- определить градиент давления на уровне всех 4 клапанов сердца;
- уточнить диаметр митрального, трикуспидального, аортального отверстий;
- изучить давление в левом и правом желудочках;
- уточнить наличие ДМПП и ДМЖП;
- определить величину шунта при септальных дефектах;
- уточнить наличие и что очень важно — выраженность стеноза клапанов;
- определить наличие потока регургитации и его выраженность.

4. Цветное доплеровское картирование или цветной доплер (CFW-color flow mapping). Принцип данного метода тот же, что и при импульсноволновом доплере. Но при ЦДК происходит кодирование разных скоростей кровотока разными цветами и затем наложение цветного доплера на серошкальное двумерное изображение (В-режим) сердца или сосуда или на М-режим.

Если в приборе применяются режимы В+D+CFM, то такое сканирование называется триплексным режимом.

Принято направление кровотока к датчику кодировать красным цветом, а кровоток от датчика кодируется синим цветом. Яркость цвета и его оттенки определяются скоростью потока. Появление всякого патологического потока (регургитации, шунтирования) приводит к искажению спектра — появлению других оттенков (желто-зеленых), т. е. появлению турбулентности потока.

Достоинства ЦДК: позволяет определить пространственную ориентацию потока, определить наличие патологического потока (шунтирование, регургитацию) и его направленность.

Недостатки метода: относительно низкая временная разрешающая способность.

5. Энергетический доплер (энергетическая доплеровская эхография), PD — power doppler. Этот метод является модификацией режима цветового доплеровского картирования и отличается от него тем, что не дает информацию о скорости кровотока, а регистрирует факт наличия кровотока. В этом смысле он близок к рентгеновской ангиографии и позволяет наблюдать сосуды со слабым кровотоком. Этот метод часто называют ультразвуковой ангиографией. Оттенки цвета (как правило, с переходом от темно-оранжевого к оранжевому и желтому) несут информацию об интенсивности сигналов, отраженных от движущихся элементов.

Основные преимущества этого метода: меньшая зависимость от доплеровского угла и большая частота кадров по сравнению с другими доплеровскими исследованиями. Недостатки: отсутствие возможности определения абсолютного значения скорости и направления потока. В настоящее время энергетический доплер используется в сочетании с контрастными агентами (левовит) для изучения перфузии миокарда и выявления скрытых зон нарушения локальной сократимости.

6. Допплеровская визуализация тканей или тканевой доплер, DTI — doppler tissue imaging. Принцип данного метода основан на картировании направления движения тканей определенным цветом. Таким образом, крас-

ным цветом обозначают движение к датчику, синим — от датчика. Изучая направления движения стенок левого и правого желудочков в систолу и диастолу, можно обнаружить скрытые зоны нарушения локальной сократимости. Совмещение двумерного исследования в режиме тканевого доплера с М-режимом увеличивает точность диагностики.

7. Трехмерная энергетическая доплеровская эхография или трехмерная ультразвуковая ангиография. Этот метод не позволяет отображать информацию о скоростях кровотока в сосудах, метод регистрирует сам факт движения, но в результате сканирования по двум координатам можно получать трехмерную пространственную картину расположения и формы сосудов и изображать ее на плоскостном экране в изометрическом (псевдотрехмерном) виде. Меняя ракурс наблюдения, т. е. поворачивая трехмерное изображение сосудов, можно получить представление о пространственном расположении сосудов, их формы и наличия изменений (отсутствие, стеноз, дилатации и т. д.).

8. Транспищеводная (чреспищеводная) эхокардиография — ЧПЭС, ТЧЭ. Эхокардиографическое исследование, проведенное через трансторакальный доступ, иногда встречает трудности технического характера (небольшой участок доступа «ультразвукового окна», выраженная подкожно-жировая клетчатка, легкие), а также недоступность визуализации некоторых отделов сердца.

Использование транспищеводного доступа при эхокардиографии позволяет преодолеть эти трудности: пищевод непосредственно прилежит к левому предсердию и левому желудочку, а также к передней стенке нисходящей аорты.

Для этой методики применяется специальный транспищеводный ультразвуковой датчик диаметром 9 мм (эндоскопический зонд, на конце которого находится датчик), обеспечивающий регистрацию М-модального, двумерного изображения в реальном масштабе времени, а также доплерэхокардиографию.

Транспищеводная эхокардиография позволяет распознать:

- врожденные пороки сердца, особенно наиболее трудные для обычной ЭхоКг — ДМПП и ДМЖП;
- опухоли сердца (миксома левого предсердия и т. д.);
- тромбы в предсердиях (особенно актуально — тромб ушка левого предсердия);
- патологию протезированных клапанов;
- бактериальный (инфекционный) эндокардит;
- заболевания аорты;
- патологию левой коронарной артерии и левого коронарного синуса;
- ЧПЭС дает возможность интраоперационного мониторинга функции левого желудочка.

Недостатки метода:

- полуинвазивный характер процедуры исследования;
- трудности эндоскопического характера.

В интерпретации сонограммы необходимо хорошо знать ультразвуковую анатомию чреспищеводного доступа.

Противопоказания к чреспищеводной ЧПЭС:

- заболевания пищевода (злокачественные новообразования, дивертикулы пищевода, стриктуры пищевода, варикозное расширение вен пищевода);
- крайне тяжелое состояние больного.

9. Стресс-эхокардиография. Метод основан на регистрации нарушения локальной сократимости миокарда левого желудочка с помощью двумерной эхокардиографии при нагрузке.

Основные нагрузочные пробы при стресс-эхокардиографии:

- 1) динамическая физическая нагрузка (тредмил, велоэргометрия);
- 2) чреспищеводная электростимуляция сердца;
- 3) фармакологические пробы.

У каждой из этих проб есть свои преимущества и недостатки. Обобщая последние данные литературы, можно с уверенностью сказать, что в последнее время отдается предпочтение фармакологическим пробам.

Показания к стресс-эхокардиографии:

- диагностика ИБС;
- определение индивидуальной толерантности к разным видам нагрузки;
- контроль за эффективностью лечения и реабилитационных мероприятий;
- определение прогноза и перспективности проведения оперативного лечения у больных ИБС (жизнеспособности миокарда).

Основные противопоказания: определяются видом применяемой нагрузки.

Достоинства стресс-эхокардиографии по сравнению с другими нагрузочными пробами (при ЭКГ, радиоизотопном методе) заключаются в следующем:

- широкий спектр возможностей в изучении работы сердца позволяет наряду с выявлением переходящей ишемии миокарда оценить деятельность всех камер и клапанов сердца, изучить внутрисердечный кровоток при нагрузке;
- возможность проведения многократных исследований;
- возможность оценить степень утолщения миокарда;
- мобильность эхокардиографической аппаратуры (возможность проведения исследования в диагностической лаборатории, блоке интенсивной терапии);
- относительная невысокая стоимость исследования;
- неинвазивность метода (безопасность процедуры);
- отсутствие лучевой нагрузки.

Недостатки метода:

- трудности количественной оценки результатов исследования;
- большая зависимость результатов исследования от квалификации врача;
- оценка не перфузии миокарда, а проявлений ишемии;
- технические трудности в 5–10% случаев.

К наиболее часто используемым стресс-агентам относятся дипиридамо́л, аденозин, добутамин.

По данным Armstrong (1991 г.):

- чувствительность метода — 75–95%;
- специфичность метода — 80–90%.

10. Контрастная эхокардиография. Является методом ультразвуковой визуализации, который дает безопасную и неинвазивную возможность оценки перфузии миокарда.

В качестве ультразвукового маркера используется контрастное вещество, представляющее из себя взвесь заполненных воздухом микросфер.

При внутрисосудистом введении этих микросфер акустическая граница раздела, возникающая между кровью и микросферами, усиливает отражаемые ультразвуковые сигналы.

Таким образом, параметры потока микросфер отражают истинный характер кровотока.

Контрастное усиление с успехом применяется при чреспищеводной и при стресс-эхокардиографии.

Контрастная эхокардиография используется:

- для определения «площади риска» миокарда;
- для оценки коллатерального кровообращения;
- для оценки коронарного резерва;
- для оценки клапанной регургитации (при клапанных пороках и т. д.);
- для визуализации внутрисердечных тромбов, дефектов МПП, МЖП;
- для оценки нарушений движения стенок при коронарной болезни.

11. Внутрисосудистое ультразвуковое исследование (ВСУЗИ). Современный уровень клинической медицины требует получения подробной информации и морфологии сосудистой стенки и о характере патологических изменений в ней.

Это необходимо для решения вопроса о возможности и перспективности проведения баллонной дилатации коронарных сосудов, ротационной и прямой атерэктомии, стентирования).

Рентгенконтрастная ангиография коронарных сосудов дает возможность визуализировать просвет сосуда, его профиль, однако не позволяет судить об изменении собственно стенки сосуда, эксцентричности атеросклеротической бляшки и ее структуры.

Внутрисосудистое ультразвуковое исследование (ВСУЗИ) практически представляет томографическое изображение сосудистой стенки и позволяет количественно оценить просвет сосуда, область бляшки, структуру стенки сосуда и структуру бляшки.

Современные УЗ-датчики для ВСУЗИ вмонтированы в конец сосудистого (ангиографического) катетера с частотой 20 или 30 МГц. Конец датчика продвигается по проводящему катетеру под контролем экрана.

При ВСУЗИ возможна визуализация пяти компонентов сосудистой стенки: интимы; внутренней эластической мембраны; меди; наружной эластической мембраны; адвентиции.

Возможно проведение ВСУЗИ с контрастированием (ультразвуковая ангиография).

12. Трехмерная эхокардиография. Это не истинное трехмерное изображение сердца, это конструированное трехмерное изображение с помощью компьютерной обработки полученных срезов в двумерном изображении.

Трехмерное изображение в настоящее время используется в приборах последнего поколения и пока еще широко не распространено даже в ведущих клиниках.

С помощью трехмерного изображения возможно решение следующих задач:

- точная оценка фракции изгнания левого желудочка;
- определение точного объема левого и правого желудочков;
- отображение эндокардиальной поверхности сердца;
- трехмерная визуализация перфузии миокарда;
- трехмерное определение и уточнение сложных комбинированных пороков;
- определение результатов оперативного лечения.

13. Помимо выше названных методов эхокардиографических исследований существуют ультразвуковые технологии, которые пока еще не нашли своего применения в клинической практике, так как технологии эти достаточно дорогостоящие и еще требуют отработки методики для широкого внедрения в практику.

Это следующие методы:

- Метод интегрированного обратного рассеивания ультразвука — оценивает в компьютерной обработке характеристики рассеянных лучей и их взаимосвязь со структурой ткани, от которой они рассеиваются.
- Режим 2-й гармоники — позволяет по компьютерной обработке дать новую характеристику отраженных сигналов, позволяющую оценить структуру отражающих тканей.

Основные синдромы поражений сердца

Миокардиты — воспалительное поражение мышцы сердца. Наиболее часто миокардиты возникают при ревматизме, а также при инфекционных заболеваниях. Наиболее тяжело протекают миокардиты у детей периода новорожденности и первых недель жизни. Частота миокардитов увеличивается в школьном возрасте.

При тяжелом течении миокардита изменяется поведение ребенка. У детей первого года жизни отмечается учащенное дыхание, беспокойный крик. Кожа становится бледной, конечности холодные на ощупь, кожа с цианотичным оттенком. Кожа на животе и поясице становится пастозной. Над легкими выслушиваются мелкопузырчатые хрипы, характерные для недостаточности кровообращения. При исследовании сердца регистрируется значительное расширение границ относительной сердечной тупости, приглушение тонов сердца, особенно I, учащение сердечных сокращений. Степень тахикардии не соответствует температуре тела и может не соответствовать степени тахипноза, в результате чего изменяется соотношение «пульс—дыхание». Нередко при аускультации выслушивается систолический шум в области верхушки или в точке Боткина. Шум непродолжительный и неиррадирующий. Нередко возникают нарушения на ЭКГ: наиболее закономерны изменения реполяризации — снижение вольтажа зубца Т и снижение интервала (S—T), нередко обнаруживаются нарушения проводимости — синоаурикулярная, венотрикулярная, внутрижелудочковая блокады, экстрасистолии.

У детей старшего возраста чаще наблюдаются очаговые миокардиты, при которых объективная симптоматика гораздо более скудная и недостаточности кровообращения, как правило, не бывает. Жалобы детей могут быть достаточно разнообразными: слабость, головокружение, боли в области сердца, ощущение перебоев или сердцебиений. Границы сердца не увеличены. Вместе с тем тахи- или брадикардия обычно выявляется нередко при аускультации, выслушиваются различные аритмии преимущественно типа экстрасистолии, обнаруживается усиление III тона с возникновением ритма галопа. ЭКГ-признаки поражения сердца могут быть выражены в различной степени — от полного их отсутствия (ЭКГ — вариант нормы) до четко подтверждаемых и меняющихся в динамике наблюдений нарушений конечной части желудочкового комплекса (ST и T), нарушений проводимости и возбудимости.

Несмотря на то, что течение большинства миокардитов у детей вполне благоприятное, они являются серьезными заболеваниями в связи с тем, что могут оставлять после себя нарушения сократительной способности миокарда или стойкие формы аритмий.

Эндокардиты — воспаление внутренней оболочки сердца. К этой же группе относятся и воспалительные поражения клапанов — клапанные эндокардиты или вальвулиты.

Наиболее частыми формами поражения эндокарда являются **ревматический и инфекционный (бактериальный или септический) эндокардиты**.

Ревматический эндокардит возникает после перенесенной ребенком острой стрептококковой инфекции (ангина) или обострения хронического тонзиллита.

Заболевание начинается с подъема температуры, общей интоксикации. Вскоре присоединяются симптомы внесердечного поражения: боли и припухания в суставах, кожные сыпи, неврологические расстройства — гиперкинезы, мышечная гипотония. Могут выявляться и симптомы миокардита. Вся эта богатая симптоматика сопровождается и отчетливыми сдвигами в показателях периферической крови, прежде всего увеличением СОЭ. Только в конце второй или третьей недели болезни при поражении митрального клапана можно выслушивать нежный дующий тембр, систолический шум в месте его проекции. Этот шум не иррадирует по области сердца и к моменту его выявления может иметь непостоянный характер. При исследовании ФКГ систолический шум записывается как близко примыкающий к I тону, по длительности занимающий от половины до двух третей систолы и хорошо записывающийся в высокочастотном диапазоне. При дальнейшем наблюдении и лечении признаки поражения эндокардита могут исчезать, но нередко происходят их стабилизация и нарастание выраженности дующего шума на верхушке. Через несколько месяцев у таких детей складывается симптомокомплекс недостаточности митрального клапана ревматической этиологии. При поражении аортального клапана диагноз вальвулита ставится на основании появления очень тихого протодиастолического шума в III межреберье слева от грудины. Его динамика также может быть благоприятной с постепенным исчезновением либо нарастанием с последующим формированием аортальной недостаточности.

Начальный период развития **бактериального (септического) эндокардита** может иметь самую различную симптоматику. При медленном, затяжном характере течения — это длительные субфебрилитеты со значительным нарушением самочувствия ребенка, жалобами на слабость, боли в суставах и мышцах. Кожа становится бледной с «землистым», серым колоритом, иногда на голенях появляется *петехиальная сыпь*. При остром развитии заболевания начальный период манифестируется высокими лихорадками типа ремиттирующих или интермиттирующих, значительной интоксикацией, выраженными изменениями периферической крови. При любом варианте клинической картины начального этапа собственно инфекционный эндокардит может проявить себя в специфической для этого заболевания форме по двум клиническим симптомокомплексам. Первый из них — возникновение характерной для вальвулита аускультативной картины над областью митрального, аортного или трикуспидального клапана. Вместе с тем

в отличие от ревматического эндокардита симптомы вовлечения клапанов здесь могут появиться иногда очень быстро — в первые же дни заболевания, и степень клапанного поражения может быть сразу очень выраженной. Это связано с тем, что при бактериальном эндокардите в клапане происходит язвенно-некротический процесс, и в ряде случаев он приводит к быстрой перфорации и разрушению створки. Кроме того, в зоне ulcerации створки происходит разрастание воспалительных «вегетаций», содержащих большое количество бактерий. Часть этих вегетаций может отделяться от клапана и с током крови разносится по организму. Отсюда второй специфический компонент клиники бактериального эндокардита — возникновение тромбозомболических симптомов. Это могут быть проявления кожного тромбоваскулита, инфаркты почек, селезенки, сосудистые поражения центральной нервной системы, костного аппарата. Иногда тромбозомболические проявления предшествуют появлению эндокардиального шума. Характерны нарушения их распространения в пределах одного круга кровообращения. Так, при эндокардитах митрального и аортального клапанов все тромбозомболические осложнения ограничены большим кругом кровообращения и никогда не обнаруживаются в легких. При поражении трикуспидального клапана тромбозомболи локализируются исключительно в легких.

В исходе болезни также формируются пороки клапанов.

Перикардиты сравнительно редко наблюдаются как изолированное воспалительное поражение перикарда. Чаще перикардит сопутствует другим воспалительным поражениям сердца — миокардиту или эндокардиту. По количеству выпота в полости перикарда он может быть сухим или экссудативным, последние по характеру выпота подразделяются на серозные, геморрагические и гнойные.

Начало перикардитов обычно достаточно острое, характеризуется высоким подъемом температуры. Сравнительно быстро обнаруживаются особенности поведения ребенка. Это резко выраженное беспокойство, стремление занять возвышенное положение, нередко сидячее, в постели, усиление беспокойства и крика при кормлении и переодевании. Кожа бледнеет, приобретает синюшный оттенок при беспокойстве, набухают шейные вены.

При исследовании сердца картина зависит от наличия или отсутствия выпота в перикарде и его характера. При значительном количестве выпота граница сердца резко расширяется, верхушечный толчок перестает определяться. При аускультации основным симптомом является ослабление тонов, они слышны как бы издали. Однако при густом выпоте ослабление тонов может быть и незначительным. Как правило, удается выслушать и шум трения перикарда. Он лучше выслушивается в положении больного сидя и даже в слегка наклонном положении вперед «на трубку». Шум трещущий, скребущий, всегда негромкий, расположенный неопределенно и непостоянно по отношению к фазам сокращения сердца. На электрокардиограмме определяются резкое снижение вольтажа и характерное для перикардита смещение интервала S—T вверх от изолинии.

Приобретенные пороки сердца

Приобретенные пороки сердца подразделяются на простые (изолированное поражение одного клапана), сочетанные (стеноз и недостаточность одного клапана) и комбинированные (2 и 3 клапана). По частоте вовлечения на первом месте стоит митральный клапан, на втором — аортальный, на третьем — их комбинация, затем пороки трехстворчатого клапана (чаще сочетаются с поражением митрального или аортального клапана, реже возникает изолированно), крайне редко поражаются клапаны легочной артерии.

Причиной возникновения пороков сердца в большинстве случаев является ревматизм, реже — затяжной септический эндокардит. В последние годы поражения клапанного аппарата наблюдаются при таких заболеваниях, как системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит, висцеральные формы ювенильного идиопатического артрита.

Недостаточность митрального клапана. При ревматизме возможны два пути формирования недостаточности клапана. Первый путь — первичная митральная недостаточность. При этом имеется укорочение створок клапана и часто сухожильных нитей. Стенозирование митрального отверстия незначительно выражено или отсутствует. Второй путь — на поздних стадиях развития митрального стеноза сморщивание створок клапана и отложение солей кальция обуславливают развитие недостаточности. Это так называемая вторичная митральная недостаточность.

В стадии компенсации порока субъективных ощущений не бывает. Больные могут выполнять значительную физическую нагрузку, и порок у них часто выявляется совершенно случайно, например, во время профиллактических осмотров. При снижении сократительной функции левого желудочка и повышении давления в малом круге больные жалуются на одышку при физической нагрузке и сердцебиение. При нарастании застойных явлений в малом круге появляются приступы сердечной астмы, а также одышка в покое.

У части больных при развитии хронических застойных явлений в легких появляется кашель, сухой или с отделением небольшого количества мокроты, часто с примесью крови (кровохарканье). При нарастании симптомов правожелудочковой недостаточности появляются отеки и боли в правом подреберье вследствие увеличения печени и растяжения капсулы. Боли в сердце имеют различный характер — ноющие, колющие, давящие, связь их с физической нагрузкой не всегда четко обнаруживается.

Во время осмотра и пальпации области сердца при значительной регургитации наблюдается сердечный горб — следствие выраженной гипертрофии левого желудочка. Сердечный горб левосторонний (слева от грудины). Верхушечный толчок, усиленный и разлитой, локализуется в V межреберье кнаружи от среднеключичной линии. При резкой дилатации левого желудочка верхушечный толчок может располагаться в VI межреберье. В III–IV межреберьях слева от грудины, а также в эпигастрии можно обнаружить при пальпации пульсацию, обусловленную усиленной работой гипертрофированного и дилатированного правого желудочка. При аускультации прослушивается ослабление I тона на верхушке сердца, усиление II тона на легочной артерии и систолический шум с максимумом на верхушке сердца или в V точке, который проводится к основанию сердца и в левую подмышечную область (реже на спину). Шум усиливается в положении ребенка на левом боку.

Митральный стеноз. Практически все случаи митрального стеноза являются следствием ревматизма. Длительность заболевания более 2 лет. Стеноз чаще развивается у девочек, чем у мальчиков, на фоне сформированной недостаточности митрального клапана или формируется первично как стеноз.

В классификации А.Н. Бакулева по расстройствам легочной и системной циркуляции выделяют 5 стадий митрального стеноза: I стадия — одышки нет ни в покое, ни при физической нагрузке, больные полностью компенсированы; II стадия — признаки нарушения кровообращения в малом круге, выявляющиеся только при физической нагрузке; III стадия — в малом круге выраженные признаки нарушения кровообращения, в большом — начальные признаки застоя; IV стадия — выраженные признаки застоя в большом круге кровообращения, симптомы выраженного «изнашивания миокарда»; V стадия — «дистрофическая», соответствует III стадии нарушения кровообращения по классификации Н.Д. Стражеско, В.Х. Василенко.

Жалобы у детей с митральным стенозом долгое время отсутствуют. Ранним симптомом стеноза является одышка, при развитии легочной гипертензии нарастает цианоз. Типичная «митральная бабочка» появляется у детей редко и обычно при стенозе III–IV стадии, до этого обращают на себя внимание цианотично-румяные щеки («митральный румянец»), акроцианоз, цианоз ушных раковин. Как правило, больные значительно отстают в физическом развитии. В дальнейшем возникают жалобы на сердцебиение, боли в области сердца (результат дефицита коронарного кровотока на фоне малого выброса крови в аорту — III стадия). Кровохарканье и легочные кровотечения встречаются у детей нечасто. В IV стадии порока у больных отмечаются одышка при малейшем напряжении, частые кардиалгии, сердцебиения, кашель, кровохарканье, отставания в физическом и половом развитии. Терминальная V стадия у детей встречается исключительно редко, так как большинство больных оперируются до ее развития. При перкуссии верхушечный толчок ослаблен, пальпируется «кошачье мурлыканье». При перкуссии граница относительной сердечной тупости увеличена вверх и право. Выслушивается громкий и короткий («хлопающий») I тон и диастолический шум у верхушки сердца, который чаще слышен как пресистолический, но может быть и сочетанным, пресистолическим и протодиастолическим и просто мезодиастолическим. Определяется акцент II тона на легочной артерии, нередко его раздвоение или расщепление.

Недостаточность аортального клапана. Причиной развития недостаточности может быть не только ревматизм, но и септический эндокардит, системная красная волчанка, ювенильный идиопатический артрит, дерматомиозит, системная склеродермия и др. Недостаточность аортального клапана чаще наблюдается у мальчиков.

Клиническая картина порока определяется повреждением клапанов аорты. При их незначительной деформации жалобы отсутствуют, и единственным проявлением порока будет протодиастолический шум вдоль левого края грудины, максимально в III–IV межреберье слева, связанный со II тоном. В дальнейшем появляются одышка, сердцебиение, перебои, боли в области сердца (дефицит коронарного кровообращения), головокружения, дети отстают в физическом развитии. При значительной деформации клапанов аорты у больных может возникать чувство пульсации в голове, в сосудах шеи. Этот симптомокомплекс обусловлен резкими перепадами артериального давления

в течение одного сердечного цикла. Могут быть шум в ушах, головокружение при внезапной перемене положения тела, преходящие нарушения зрения, реже мозговые синкопе с кратковременным обморочным состоянием, одышка различной степени выраженности, тахикардия. Характерны периферические симптомы: «пляска каротид», высокий и быстрый пульс, увеличение пульсового давления (за счет повышения систолического и снижения диастолического до 20–40 мм рт. ст. и менее), капиллярный пульс (патологическая пульсация артериол в виде чередования красных и белых волн в лунке ногтя после легкого надавливания на его свободный край), симптом Мюссе (покачивание головой в такт сердечным сокращениям), сужение и расширение зрачка (признак Ландольфи). У детей эти симптомы встречается редко.

При осмотре определяется разлитой, приподнимающий верхушечный толчок, при перкуссии относительной сердечной тупости сердца определяется расширение границ сердца преимущественно влево. При аускультации наряду с отчетливым протодиастолическим шумом во II межреберье справа появляется систолический шум относительного стеноза аорты, на верхушке — систолический шум относительной недостаточности митрального клапана, пресистолический шум Флинта (относительный митральный стеноз). Над крупными артериями может выслушиваться двойной тон Траубе («пистолетный выстрел»), при надавливании на артерию головкой стетоскопа слышен двойной (систолический и диастолический) шум Дюразье вместо обычного систолического шума; II тон на аорте ослаблен. Сердечная недостаточность при недостаточности аортальных клапанов появляется при частых рецидивах и выраженной деформации клапанов, преимущественно по левожелудочковому типу. Отек легких и декомпенсация по большому кругу кровообращения в детском возрасте развиваются редко, так как детей либо оперируют, либо они успевают вырасти.

Пороки трехстворчатого клапана развиваются у детей редко, как правило, при непрерывно-рецидивирующем течении ревматизма, септическом эндокардите.

Клинически при недостаточности трехстворчатого клапана определяются цианоз лица, акроцианоз, расширение шейных вен, положительный венозный пульс, при декомпенсации — стойкие, несмотря на лечение, отеки на ногах, асцит. В области правого подреберья наблюдается пульсация печени, сходная по своему происхождению с положительным венным пульсом. Волна регургитации распространяется из правого желудочка через правое предсердие, нижнюю полую вену на систему печеночных вен и, таким образом, вызывает систолическую пульсацию печени. В этих случаях может наблюдаться «симптом качелей» — несопадающие во времени пульсации области сердца в области печени (пульсация печени запаздывает по отношению к пульсации правого желудочка). При аускультации у нижнего края грудины или над мечевидным отростком выслушивается дующий систолический шум, он проводится вверх и вправо, усиливается во время глубокого вдоха и ослабевает при выдохе (симптом Риверо—Корвальо).

Врожденные пороки сердца

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из самых частых форм пороков развития (22% от всех врожденных пороков развития) и встречаются с частотой 8–12 на 1000 живорожденных детей. За последнее время

отмечается неуклонный рост врожденных пороков сердца. Этому способствуют ухудшение экологической обстановки, «старение» беременных, рост наследственной и инфекционной патологии и другие факторы. Наряду с этим увеличивается количество более сложных и тяжелых пороков сердца. Летальность при ВПС чрезвычайно высока: в первую неделю жизни умирают 29% новорожденных, за первый месяц — 42%, к 1 году — 87% детей при естественном течении порока. Средняя продолжительность жизни — 2 месяца. Эмбриогенез сердца происходит в период с 3 по 9-ю недели беременности. Воздействие на женщину неблагоприятных факторов может нарушать дифференцировку сердца и приводить к формированию ВПС. Такими факторами принято считать:

1. Инфекционные агенты (вирус краснухи, ЦМВ, ВПГ, вирус гриппа, энтеровирус, вирус Коксаки В и др).
2. Наследственные факторы — в 57% случаев ВПС обусловлены генетическими нарушениями, которые могут встречаться как изолированно, так и в составе множественных врожденных пороков развития. Многие хромосомные и нехромосомные синдромы имеют в своем составе ВПС (синдромы Дауна, Патау, Эдвардса, Шерешевского—Тернера, Холт—Орама, Нунан, Аллажиля и т. д.); известны семейные формы тетрады Фалло, аномалии Эбштейна, часто наследуемой сердечной аномалией является открытый артериальный проток, небольшие дефекты межжелудочковой перегородки и др. Доказано, что мутация гена в коротком плече 22-й хромосомы приводит к развитию конотрункальных ВПС, затрагивающих развитие магистральных сосудов и их клапанов: тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, стеноз и коарктация аорты, двойное отхождение сосудов от правого желудочка.
3. Соматические заболевания матери и, в первую очередь сахарный диабет, приводят к развитию гипертрофической кардиомиопатии и ВПС, беременность в возрасте старше 35 и моложе 18 лет.
4. Профессиональные вредности и вредные привычки матери (хронический алкоголизм, компьютерное излучение, интоксикации ртутью, свинцом, воздействие ионизирующей радиации и т. д.).

Чаще всего передача анатомического варианта порока прослеживается по материнской линии. Определенное значение имеют родственные браки, в таких семьях частота врожденных аномалий сосудов очень высокая.

Наиболее приемлемой классификацией врожденных пороков сердца у детей для практических врачей является подразделение их на белые и синие (с цианозом). Деление это условно, так как в поздних стадиях у больных исходно белыми пороками тоже появляется цианоз (табл. 8.5).

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

В естественном течении ВПС выделяют следующие фазы:

1. **Фаза адаптации.** Во внутриутробном периоде при большинстве ВПС не развивается декомпенсация. С рождением ребенка и первым вдохом начинает функционировать малый круг кровообращения с последующим посте-

Таблица 8.5

Классификация врожденных пороков по Мардеру (1953 г.)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
	Обогащение малого круга кровообращения	Комплекс Эйзенмегера, транспозиция магистральных сосудов. Общий артериальный ствол. Синдром леводеленности
Обеднение малого круга кровообращения	Изолированный стеноз легочной артерии	Болезнь Фалло, трикуспидальная атрезия, транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии. Общий артериальный ствол. Болезнь Эбштейна
Обеднение большого круга кровообращения	Изолированный аортальный стеноз. Коарктация аорты	
Без нарушений гемодинамики	Истинная и ложная декстракardia. Болезнь Толочинова—Роже, аномалии положения сосудов. Сосудистое кольцо	

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

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

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

4. **Фаза декомпенсации.** Для этого периода характерны истощение компенсаторных механизмов и развитие рефрактерной к лечению сердечной недостаточности, формирование необратимых изменений во внутренних органах. Клинические проявления ВПС в основном представлены двумя синдромами: артериальной гипоксемии и застойной сердечной недостаточности.

Синдром артериальной гипоксемии может проявляться с рождения. В его генезе может участвовать целый ряд факторов, таких как асфиксия, респираторный дистресс-синдром, аспирация в родах, врожденная пневмония, ателектаз легкого, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа, метгемоглобинемия, полицитемия, сепсис. Цианоз может иметь и центральное происхождение вследствие кровоизлияния в желудочки мозга. Снижается содержание кислорода и рН в капиллярной крови. В норме pO_2 составляет 60–80 мм рт. ст., а SO_2 — 96–98%. Артериальная гипоксемия характеризуется снижением pO_2 до 50 мм рт. ст., а цианоз становится заметным при уровне насыщения гемоглобина менее 75–85%. У новорожденного с высоким уровнем фетального гемоглобина цианоз будет явным при относительно меньшей величине pO_2 . При длительной и резко выраженной гипоксемии в тканях включаются механизмы анаэробного гликолиза, происходит накопление кислых продуктов метаболизма и развивается метаболический ацидоз. В формировании артериальной гипоксемии при ВПС могут играть роль три основных механизма: 1) внутрисердечный сброс крови справа налево и ее поступление в аорту; 2) сниженный легочный кровоток и уменьшенный легочный возврат артериальной крови к сердцу; 3) разобщение большого и малого кругов кровообращения. При большинстве ВПС цианотического типа артериальная гипоксемия связана с первыми двумя механизмами. Для дифференциальной диагностики происхождения цианоза применяется тест с дыханием 100% кислородом. Оценку результатов теста проводят через 10–15 мин дыхания 100% кислородом. У больных с «сердечным» цианозом pO_2 возрастает не более чем на 10–15 мм рт. ст., так как величина концентрации O_2 в легких практически не влияет на величину примеси венозной крови к артериальной на уровне внутрисердечных сообщений. При характеристике артериальной гипоксемии необходимо оценивать ее уровень (pO_2 , SO_2), тяжесть (степень ацидоза), а также наличие вторичной дисфункции жизненно важных органов, что и будет определять комплекс лечебных мероприятий.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) является одним из самых распространенных пороков сердца (ВПС). Его частота колеблется от 11 до 30% от всех пороков сердца. Выделяются два основных варианта дефекта имеющих значение для кардиоревматологов и педиатров: в мембранозной и мышечной части. В зависимости от размеров выделяют 2 варианта дефекта: большой — его величина сравнима с диаметром аорты и небольшой или средних размеров — меньше диаметра аорты (рис. 8.54).

Клиническая картина. Как правило, заболевание проявляется не сразу после рождения, а спустя 1–2 месяца. Родители обращают внимание на трудности при кормлении: появляется одышка, ребенок делает паузы, вдохи, в ре-

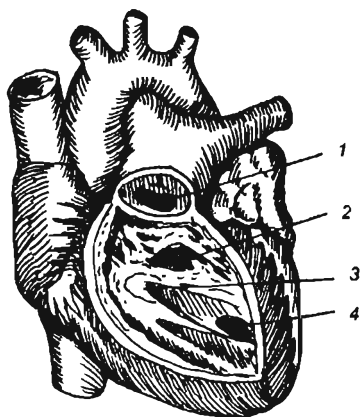


Рис. 8.54. Дефект межжелудочковой перегородки: 1 — надребешковый; 2 — подребешковый; 3 — заднеперегородочный; 4 — дефект мышечной перегородки

зультате чего остается голодным, становится беспокойным. Дети с ДМЖП рождаются чаще с нормальным весом, но вскоре начинают отставать в весе. Причинами гипотрофии являются постоянное недоедание и нарушения гемодинамики (из-за лево-правого сброса развивается гиповолемия большого круга кровообращения). Характерны выраженная потливость, бледность, мраморность кожных покровов с небольшим периферическим цианозом.

Одним из ведущих симптомов является одышка по типу тахипноэ с участием вспомогательной мускулатуры. Нередко бывает навязчивый кашель, усиливающийся при перемене положения тела, ДМЖП с большим артериовенозным сбросом сопровождается повторными, трудно поддающимися лечению пневмониями. Дефект межжелудочковой перегородки характеризуется грубым систолическим шумом вдоль левого края грудины с максимумом в IV межреберье у левого края грудины, широкой зоной иррадиации в области сердца, но обычно не проводящимся в левую подмышечную область. Перкуторно отмечается увеличение размеров сердца вправо и влево; рентгенологически — увеличение правого и левого желудочков сердца, усиление легочного рисунка за счет переполнения малого круга кровообращения.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Частота ДМПП у детей первых трех лет жизни составляет 2,5%, старше трех лет — 11%, у девочек встречается в 2 раза чаще, чем у мальчиков (рис. 8.55).

Выделяют следующие варианты ДМПП: 1) вторичный дефект (дефект области овальной ямки — около 60%, устья верхней поллой вены — около 5%, в области коронарного синуса, у устья нижней поллой вены — около 1% всех случаев); 2) первичный дефект расположен в нижней трети перегородки над атривентрикулярными клапанами, сочетается с расщеплением их створок (чаще митральных) и может быть составной частью врожденного порока сердца — открытого атривентрикулярного канала (атривентрикулярная коммуникация). Первичный дефект может сочетаться со вторичным; изолированный первичный дефект встречается крайне редко; 3) отсутствие перегородки между предсердиями — общее предсердие. Первичный дефект в виде атривентрикулярной коммуникации преобладает у детей раннего возраста, большин-

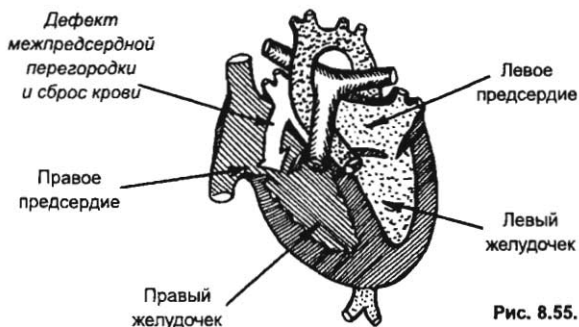


Рис. 8.55. Дефект межпредсердной перегородки и сброс крови

ство их рано умирает. До старшего возраста доживают, как правило, дети со вторичным ДМПП. Размер дефекта составляет от 2–4 мм до 15–17 мм. При данном пороке из-за более высокого давления в левом предсердии имеется лево-правый артериовенозный сброс, насыщенная кислородом кровь сбрасывается в венозное русло. Это приводит к гиперволемии малого круга кровообращения, дилатации полости правого желудочка.

Большинство детей с вторичным ДМПП ведут нормальный образ жизни, некоторые занимаются спортом, но при внимательном осмотре выявляется большая утомляемость, одышка при физической нагрузке. Цианоза не бывает. Исключение составляют новорожденные с ДМПП, у которых при крике иногда появляется слабый цианоз, свидетельствующий о право-левом сбросе. Границы относительной сердечной тупости нормальные или расширены вправо. С годами формируется сердечный горб. При аускультации усиленный I тон в области трехстворчатого клапана и расширение II тона над легочной артерией. Систолический шум средней интенсивности, без выраженной проводимости с локализацией во II–III межреберье слева у грудины, лучше выслушивается в положении лежа, чем стоя. На ЭКГ — признаки перегрузки правого желудочка и неполной блокады правой ветви пучка Гиса. На рентгенограмме — умеренное усиление легочного рисунка. На эхокардиограмме межпредсердная перегородка не видна. Если к 5–6-летнему возрасту не наступает спонтанного закрытия дефекта, то показана хирургическая коррекция.

Открытый артериальный (Боталлов) проток (ОАП) — сосуд, соединяющий аорту и легочную артерию (рис. 8.56). ОАП является одним из наиболее распространенных ВПС, составляет 10–18% всех пороков. Чаще ОАП встречается у недоношенных детей — в 3–37% случаев, хотя в дальнейшем нередко спонтанно закрывается. Артериальный проток считается аномалией, если по клиническим данным он функционирует спустя 1–2 недели после рождения.

Течение заболевания может быть различным: от бессимптомных до крайне тяжелых форм. У детей раннего возраста различают, в зависимости от возраста, три варианта клинической картины заболевания.

Первый вариант наблюдается у новорожденных. Ребенок синее при крике, недостаточность кровообращения может быть с первых дней жизни. Сердце увеличено в размерах, шумы не выслушиваются или отмечается короткий систолический шум слева от грудины. Пульс частый, скорый.

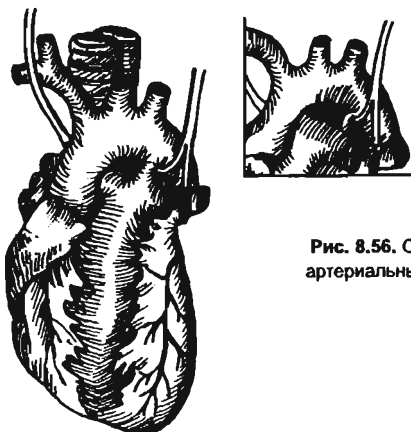


Рис. 8.56. Открытый артериальный проток

Второй вариант встречается у детей 2–6 месяцев жизни. Сердце увеличено в размерах, у половины больных пальпируется дрожание слева от грудины. При аускультации выявляются постоянный систолический шум и расщепление II тона над легочной артерией. Усиление I тона и диастолический шум на верхушке сердца. Диастолическое давление снижается, пульсовое увеличивается. Главный признак ОАП, как и у новорожденных, частый и скорый пульс.

Третий вариант может встречаться в любом возрасте, но, как правило, наблюдается у детей старше 6 месяцев. Клиническая картина порока, как и у взрослых, и называется классической. Появляется систолодиастолический шум с максимумом выслушивания во II межреберье слева от грудины (шум «мельничного колеса», «машинный шум») и на спине. При осмотре выявляется парастернальный горб. Верхушечный толчок приподнимающий, разлитой, смещен книзу. В дальнейшем при выравнивании систолического и диастолического давления в аорте и легочной артерии может исчезнуть и систолический шум. В это время появляется цианоз, сначала только при физической нагрузке, а затем постоянный. Это свидетельствует о развитии высокой легочной гипертензии и о неоперабельном состоянии. Характерен высокий, быстрый пульс. Артериальное давление — повышение систолического и низкое диастолическое вплоть до нулевого, что приводит к увеличению пульсового давления.

Признаком больного лево-правого сброса через проток является сердечная недостаточность, как правило, смещенная (лево- и правожелудочковая): стойкая тахикардия, тахипноэ, увеличение печени, селезенки. Одним из возможных осложнений при ОАП является бактериальный эндокардит, который встречается в 2% случаев, чаще при небольшом протоке. Другим осложнением может быть развитие аневризмы протока и ее разрыв.

Коарктация аорты. Представляет собой врожденное сужение или полный перерыв аорты в области перешейка ее дуги, иногда в грудной или брюшной части. Частота коарктации аорты — 6,3–15%. У мальчиков этот порок встречается в 3–5 раз чаще, чем у девочек.

По анатомическим особенностям выделяют три варианта коарктации аорты:

- 1) изолированная коарктация;
- 2) коарктация в сочетании с открытым артериальным протоком: постдуктальная (расположена ниже отхождения открытого артериального протока) и преддуктальная (артериальный проток отходит ниже коарктации);
- 3) коарктация в сочетании с другими ВПС (ДМЖП, ДМПП, стеноз аорты и т. д.).

ОАП обнаруживается более чем у 60% детей первого года жизни с коарктацией аорты, изолированная коарктация характерна для детей старшего возраста. Другая классификация коарктации: 1) «детский тип» — сужение на протяжении (тубулярный стеноз) сочетается с ОАП; 2) «взрослый тип» — изолированная коарктация на небольшом протяжении.

Клиническая картина порока сердца определяется возрастом, анатомическими изменениями, сочетаниями с другими ВПС. У детей раннего возраста коарктация аорты нередко сопровождается явлениями легочно-сердечной недостаточности с первых дней жизни, когда отмечаются бледность, резкая одышка, возможны застойные хрипы в легких, что имитирует клинику пневмонии. Границы сердца расширены умеренно или резко (при сочетании с фиброзом эндокарда), грубый систолический шум на основании сердца или в межлопаточном пространстве слева (место проекции перешейка). Диагностике порока помогает определение пульса на бедренных артериях и напряженный пульс на радиальной артерии. АД на руках у детей с коарктацией достигает высоких цифр (160–200/80–100 мм рт. ст.), на ногах оно резко снижено, сердечная недостаточность бивентрикулярная.

У детей старшего возраста долго определяют «артериальную гипертензию неясного генеза», иногда повышенное АД у них обнаруживается случайно. Жалобы в таких случаях сводятся к головной боли, носовым кровотечениям. У детей всегда холодные ноги, они склонны к «замерзанию» зимой, быстро утомляются при нагрузке. При осмотре отмечается хорошее физическое развитие с диспропорцией мышечной системы: мышцы верхней половины туловища гипертрофированы при относительной гипертрофии мышц таза и нижних конечностей. Систолическое АД на ногах будет на 50–60 мм рт. ст.

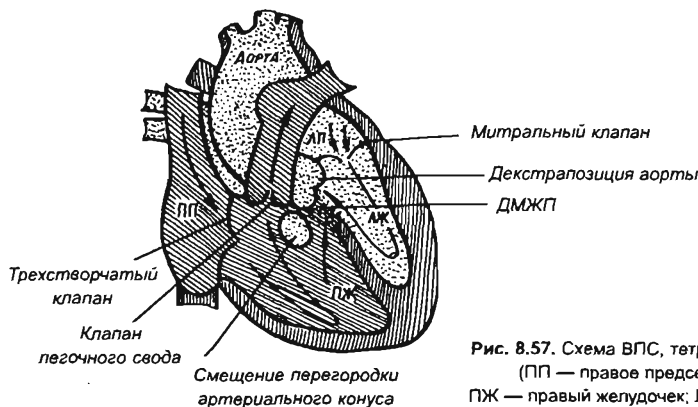


Рис. 8.57. Схема ВПС, тетрада Фалло (ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек)

ниже, чем на руках (в норме соотношение обратное), реже на ногах АД вообще не определяется. На руках АД колеблется от 130 до 180 мм рт. ст. и выше и может быть причиной внезапного кровоизлияния в мозг с развитием гемипареза. На рентгенограммах у детей старшего возраста определяется узурация нижних краев ребер из-за давления резко расширенных и извитых межреберных артерий.

Тетрада Фалло относится к наиболее распространенным порокам сердца синего типа. Она составляет 12–14% всех ВПС и 50–75% синих пороков.

При классическом варианте тетрады Фалло обнаруживается 4 признака: стеноз выходного отдела правого желудочка на различных уровнях, ДМЖП, гипертрофия миокарда правого желудочка и декстрапозиция аорты (рис. 8.57).

У детей первых дней жизни диагностируются наиболее тяжелые формы тетрады Фалло. Диагноз чаще устанавливается в первые 6 месяцев по грубому систолическому шуму, одышке, цианозу. Цианоз — один из главных симптомов тетрады Фалло. Время его появления и выраженность определяются степенью стеноза легочной артерии. Почти у половины больных на первом году жизни цианоз выражен слабо или умеренно, что обусловлено анемией. Симптом «часовых и барабанных палочек» появляется в зависимости от степени гипоксемии на 1–2-м году жизни. Больные часто присаживаются на корточки или лежат в постели с приведенными к животу ногами, облегчая тем самым свое состояние из-за уменьшения венозного притока крови к сердцу.

Основным симптомом тетрады Фалло, обуславливающим тяжесть состояния и развитие мозговых осложнений, являются одышечно-цианотические приступы. Они возникают в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне абсолютной и релятивной анемии. Внезапно ребенок становится беспокойным, усиливаются одышка, цианоз, уменьшается интенсивность шума, затем происходит потеря сознания, судороги и даже гемипарез. Возникновение приступов связано со спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту и вызывает гипоксию центральной нервной системы. Отставание в массе при тетраде Фалло встречается у $\frac{1}{3}$ части больных. Одышка по типу диспноэ — углубленное, аритмичное дыхание. При аускультации выслушивается грубый систолический шум с максимумом в III–IV межреберье слева или во II межреберье.

На рентгенограммах органов грудной клетки легочный рисунок обеднен. Форма сердца чаще бывает типичной — в виде «деревянного башмачка», его тень небольшая. На ЭхоКГ обнаруживаются стеноз легочной артерии, большой ДМЖП, смещение аорты вправо.

Открытый атриовентрикулярный канал (АВК). Это врожденный порок сердца, называемый также первичный дефект межпредсердной перегородки, дефект эндокардиальных подушек, дефект атриовентрикулярного канала, атриовентрикулярная коммуникация, дефект атриовентрикулярной перегородки, персистирующий общий атриовентрикулярный канал.

Открытый атриовентрикулярный канал состоит из нескольких компонентов. Первый компонент возникает из-за того, что перегородки, разделяющие верхние камеры сердца (предсердия) и нижние камеры сердца (желудочки), не срастаются вместе. Вследствие этого образуется отверстие в перегородке между предсердиями (тогда говорят о неполной или частичной форме порока). Если помимо сообщения между предсердиями имеется отверстие и в перегородке

между желудочками сердца, то такой порок называют полной формой открытого атриовентрикулярного канала. Вторым компонентом является нарушенное строение клапанов, отделяющих предсердия от желудочков сердца — митрального и/или трикуспидального клапанов сердца. Вместо двух отдельных клапанов развивается один общий между обеими половинами сердца (при полной форме порока), а при неполной форме два отдельных клапана не имеют нормального строения. Из-за нарушения строения клапанов их створки могут быть расщеплены, не полностью смыкаются во время сокращения желудочков и не могут остановить ток крови из желудочков в предсердия (так называемая регургитация) с правой части или с левой части, или с обеих частей сердца.

Гемодинамика. При этом пороке кровь, насыщенная кислородом, из левых отделов сердца через дефект в межпредсердной и межжелудочковой перегородках поступает в правые отделы сердца, и из-за дополнительного объема крови возрастает нагрузка на правые отделы сердца. Ситуация усугубляется при наличии недостаточности одного или обоих клапанов — митрального и трикуспидального, при этом тот объем крови, который поступил из предсердий сердца в желудочки, возвращается обратно в предсердия, что еще больше увеличивает работу желудочков. Для того чтобы справиться с возросшей нагрузкой, возникает увеличение сердечной мышцы — гипертрофия соответствующих отделов сердца. Увеличенный объем крови, поступающей из правого желудочка, вызывает переполнение сосудов легких. В течение некоторого времени сосуды легких могут справиться с возросшим кровотоком, но если повышенное давление (гипертензия) существует длительно, то происходят необратимые изменения сосудов легких, повышается сопротивление току крови в этих сосудах. Из-за этого давление крови в правых отделах сердца становится больше, чем в левых, и кровь, бедная кислородом, проходя через дефекты в межпредсердной и межжелудочковых перегородках, попадает в левые отделы сердца и распространяется по телу, что обуславливает посинение кожи кончиков пальцев, зоны носогубного треугольника.

Так как кровь проходит через дефекты в перегородках под большим давлением, то происходит повреждение внутренней поверхности желудочков, что является предпосылкой к инфицированию внутренней оболочки сердца и возникновению такого серьезного заболевания, как инфекционный эндокардит.

Клиника и диагностика. Симптомы порока проявляются раньше при полной форме — в первые дни или недели после рождения; позже при неполной — в течение первого года жизни. Ребенок отстает в массе от сверстников, часто возникают респираторные заболевания, родители отмечают учащение дыхания, его затруднение, часто даже в покое, тахикардию (слишком частые сокращения сердца), затруднения при кормлении ребенка. Отмечается бледность кожных покровов, а при полной форме порока во время крика заметно посинение (цианоз) ладоней, стоп, носогубного треугольника. Для того чтобы поставить диагноз этого порока, помимо внимательного осмотра пациента потребуется ряд исследований: рентгенография грудной клетки, электрокардиография, эхокардиография. В некоторых случаях приходится применять компьютерную томографию и ангиоventрикулографию.

В ходе всех вышеперечисленных исследований открытый атриовентрикулярный канал дифференцируется от других пороков (дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, транспозиции магис-

тральных сосудов, единый желудочек сердца без стеноза легочной артерии), определяются форма порока, состояние пациента, наличие сопутствующих пороков (открытый артериальный проток, легочный стеноз, тетрада Фалло), что позволяет правильно планировать лечение пациентов.

Лечение. Так как спонтанного закрытия таких дефектов не происходит, то порок может быть устранен только хирургическим путем. Показанием к операции при неполной форме порока является состояние больного, а также особенности анатомии порока — при наличии значительной митральной регургитации оперативное лечение необходимо в более раннем возрасте, оптимальные сроки — в возрасте 1–2 лет, но даже при отсутствии осложнений операция необходима в дошкольном возрасте из-за риска развития необратимой легочной гипертензии, сердечной недостаточности, бактериального эндокардита. При полной форме порока необходимо раннее оперативное лечение, так как без операции всего лишь 10% пациентов выживают в течение 5 лет. Это обусловлено быстрым возникновением необратимых изменений в легочных сосудах, и порок быстрее переходит в ту стадию, когда помочь пациенту хирургическим путем уже невозможно. В случае полной формы порока операция должна быть выполнена в течение первого года жизни. В ходе операции одной или двумя заплатами закрывается дефект между отделами сердца, при полной форме порока общий клапан разделяется на два отдельных, устраняется недостаточность клапанов.

Осложнения ВПС

1. Сердечная недостаточность (встречается практически при всех ВПС).
2. Бактериальный эндокардит (чаще отмечается при цианотических ВПС).
3. Ранние затяжные пневмонии на фоне застоя в малом круге кровообращения.
4. Высокая легочная гипертензия, или синдром Эйзенменгера (характерна для ВПС с обогащением малого круга кровообращения).
5. Синкопэ вследствие синдрома малого выброса вплоть до развития нарушения мозгового кровообращения (по ишемическому типу — при цианотических ВПС и стенозе аорты; по геморрагическому типу — при коарктации аорты).
6. Стенокардитический синдром и инфаркты миокарда (наиболее характерны для стенозов аорты, аномального отхождения левой коронарной артерии).
7. Одышечно-цианотические приступы (встречаются при тетраде Фалло с инфундибулярным стенозом легочной артерии, транспозиции магистральных артерий и др.).
8. Релятивная анемия — при цианотических ВПС.

Лечение ВПС

В настоящее время оперируются подавляющее большинство пороков сердца. Операции принято классифицировать на паллиативные (вспомогательные) и радикальные. Также выделяют гемодинамическую коррекцию. К паллиативным операциям прибегают в случаях тяжелого состояния пациента и/или торпидности при лечении застойной сердечной недостаточности. Например, процедуру Рашкинда, или баллонную атриосептостомию, проводят с целью создания большого межпредсердного сообщения при полной транспозиции магистральных артерий в первую неделю жизни.

При ВПС, протекающих с обогащением малого круга кровообращения, проводят операцию Мюллера — сужение легочной артерии с помощью наложения на сосуд сдавливающей манжеты. В последующем, спустя 3–6 месяцев, проводят радикальную коррекцию ВПС. При так называемых «дуктус»-зависимых пороках сердца (в основном это выраженные стенозы или атрезии легочной артерии, тетрада Фалло) проводят операцию по наложению подключично-легочного анастомоза.

Радикальные операции на сердце проводятся в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и кардиopleгии (остановки сердца с помощью специального раствора). Гемодинамическая коррекция выполняется при невозможности радикальной операции вследствие анатомических особенностей порока сердца, например, при гипоплазии левых отделов, двойном отхождении сосудов от правого желудочка и т. д.

Консервативное лечение подразумевает применение препаратов с инотропной активностью (симпатомиметики, сердечные гликозиды), мочегонных средств, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (при высокой легочной гипертензии), кардиотрофических препаратов.

Сердечно-сосудистая недостаточность

Сердечная недостаточность — это клинический синдром, развивающийся при различных заболеваниях, приводящих к нарушению механической работы сердечно-сосудистой системы и обеспечению адекватным кровоснабжением органов и тканей.

Нормальное функционирование сердечно-сосудистой системы определяется преднагрузкой, сократительной способностью миокарда, постнагрузкой и доступностью субстратов к сердечной мышце.

Преднагрузка включает конечно-диастолический объем (КДО), толщину стенок сердца и конечно-диастолическое давление (КДД) желудочков. Все указанные параметры зависят от силы сокращения субэпиз- и субэндокардиального слоев миокарда. Именно это сокращение обеспечивает снижение ВЖД, изменяет конфигурацию полостей желудочков от эллипсоидной к шаровидной и обеспечивает присасывающий эффект желудочков и, следовательно, заполнение желудочков кровью в фазы быстрого и медленного наполнения.

Сократительная способность миокарда определяется фракцией изгнания, которая определяется как отношение ударного объема к конечно-диастолическому объему (УО/КДО) в процентах. В норме оно равняется 60–75%.

Постнагрузка — это силы сопротивления укорочению волокон миокарда. К ним относят величину объема полостей, давление в полостях желудочков и в магистральных сосудах (аорта и легочная артерия), сужение атриовентрикулярных отверстий и устьев аорты и легочной артерии.

Доступность субстратов — это возможность нормального поступления в миокард кислорода, жирных кислот, глюкозы и других веществ.

У здоровых энергия сокращения сердечной мышцы и работа сердца в течение всего сердечного цикла пропорциональны степени растяжения волокон миокарда по закону Франка—Старлинга. В норме при увеличении нагрузки наряду с регулирующим действием закона Франка—Старлинга происходит мобилизация сердечного резерва для обеспечения возросших гемодинамических потребностей.

Острое повреждение (воспаление и др.) или хроническое (фиброз, гипертрофия, тканевые повреждения) нарушают локальную сократительную способность миокарда, и, несмотря на одновременное включение всех компенсаторных механизмов, в том числе и усиление функции соседних участков миокарда, сохранивших жизнеспособность, у больных развивается сердечная недостаточность, которая может быть острой или хронической.

Острая сердечно-сосудистая недостаточность — это быстрое развитие нарушения функции всей сердечно-сосудистой системы, приводящее к глубоким патологическим нарушениям в различных органах, сопровождающееся выраженным ухудшением их функций и представляющее реальную угрозу для жизни больного.

Различают три формы острой сердечно-сосудистой недостаточности: отек легких, шок, обморок.

Отек легких — синдром, характеризующийся легочной венозной гипертензией с нарушением вентиляции легких. Основное значение в развитии этой формы недостаточности имеют митральные и аортальные пороки сердца, артериальная гипертония. Провоцируется отек легких физической нагрузкой, эмоциональным напряжением, иногда введением бета-блокаторов или плазмозаменяющих растворов, увеличивающих массу циркулирующей крови и приток к сердцу. Увеличение притока крови к сердцу может развиться при быстрой эвакуации асцитической жидкости. В редких случаях повышение гидростатического давления в малом круге кровообращения может быть обусловлено затруднением оттока крови из сосудов малого круга при окклюзивных поражениях легочных вен (тромбоэмболия легочной артерии и ее ветвей, хроническое легочное сердце). Патогенетическая сущность отека легких — выход жидкой части крови через стенки капилляров в легочную ткань. Существует два варианта отека легких. Первый связан с резким падением сократительной способности миокарда, например, при аортальных пороках и др., второй — с резким ограничением поступления крови в левый желудочек при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия в момент гиперфункции правого желудочка. Но при обоих вариантах резко повышается давление в капиллярах легких (больше 30 мм рт. ст.) и увеличивается проницаемость их стенок. Вначале развивается интерстициальный отек легких, нарушающий газообмен в них, повышаются давление в сосудах малого круга и бронхиальное сопротивление. При прогрессировании недостаточности жидкость проникает в альвеолы и бронхиолы (альвеолярный отек). Отечная жидкость, содержащая белки крови и форменные элементы, перемешивается с вдыхаемым воздухом, что приводит к образованию белковой пены, усугубляющей нарушения газообмена. В крови нарастает концентрация углекислого газа, возникает гиперфункция дыхательного центра, учащается дыхание, усиливается образование пены в дыхательных путях, быстро прогрессирует клиника отека легких.

Клинические проявления стремительно нарастают. У больных развивается приступ сердечной астмы: тяжелая одышка, тахи- и гиперпноз, беспокойство и чувство страха. У некоторых больных возникает сильный бронхоспазм, или стридор, появляется кашель. Состояние больных средней тяжести и тяжелое. Больные занимают вынужденное полусидячее положение. Кожные покровы бледные, влажные, выраженный цианоз слизистых губ, яремные вены

набухшие. Над легкими при аускультации выслушивается везикулярное дыхание, возможны сухие свистящие хрипы. Тоны сердца громкие, АД имеет тенденцию к повышению.

При дальнейшем прогрессировании отека легких состояние прогрессивно ухудшается: одышка нарастает, отмечаются тяжелая гипоксемия и резкий цианоз. Кожные покровы бледные, покрыты крупными каплями холодного липкого пота, выделяется пенистая, вначале белая, затем розовая мокрота. Дыхание ослаблено, выслушиваются обильные разнокалиберные влажные хрипы, нарастает клочкотание. Тоны сердца не прослушиваются, пульс нитевидный, АД низкое, иногда трудно определяемое. При рентгеноскопии грудной клетки выявляют характерные для отека легких признаки: застой в легочных венах, усиление легочного рисунка, линии Керли (утолщение междольковых перегородок), кардиомегалию, возможен плевральный выпот. Прогноз при несвоевременном недостаточном лечении неблагоприятный.

Шок — острая сердечно-сосудистая недостаточность, сопровождающаяся выраженной артериальной гипотонией, снижением перфузии периферических сосудов и олигурией, вызванных снижением сердечного выброса. В результате падает кровоснабжение органов и тканей ниже уровня, необходимого для поддержания процессов жизнедеятельности.

Этиология и патфизиология. Выделяют шок кардиогенный, перераспределительный, гиповолемический и обструктивный.

Кардиогенный шок развивается в результате снижения ударного объема при поражении сердца: нарушение сократимости, внутрисердечный сброс слева направо, аритмии, обструкция клапанов. Объем циркулирующей крови при этом нормальный. Возникает он при митральном и аортальном пороках, при острой декомпенсации. Низкий ударный объем (УО) приводит к повышению центрального венозного давления и давления заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) и повышению общего периферического сосудистого сопротивления (ОПСС).

Перераспределительный шок развивается при значительном снижении ОПСС и перераспределении внутрисосудистого объема в результате острой надпочечниковой недостаточности, анафилаксии (анафилактический шок), тяжелых черепно-мозговых травм и кровоизлияний (нейрогенный шок), бактериальной инфекции (септический шок), отравлений (токсический шок). Низкое ОПСС сочетается с повышением УО, с низким ЦВД и ДЗЛА.

Гиповолемический шок развивается при острой потере более 20% внутрисосудистой жидкости вследствие кровотечения или обезвоживания: желудочно-кишечное кровотечение, продолжительная многократная рвота, профузный понос, диабетический кетоацидоз, травмы. Уменьшение объема циркулирующей крови сопровождается уменьшением систолического выброса, снижением ЦВД и ДЗЛА.

Обструктивный шок развивается при тромбэмболии легочной артерии (ТЭЛА) и напряженном пневмотораксе, характеризуется снижением УО вследствие нарушения наполнения или опорожнения желудочков внесердечного происхождения и сопровождается высокими и низкими ЦВД и ДЗЛА, и высоким ОПСС.

Патогенез. Уменьшение УО и снижение ОПСС сопровождаются нарушением кровоснабжения органов и тканей, что приводит к снижению доставки кислорода, необходимого для поддержания азотного обмена. В тканях про-

исходит сдвиг в сторону анаэробного обмена с гиперпродукцией и накоплением углекислого газа и молочной кислоты, возникает явление закисления тканей и нарушения микроциркуляции с образованием микротромбов. Вначале это сопровождается нарушением функции органов, а в последующем может развиваться необратимое повреждение клеток.

Клиническая картина. Проявления шока типичны. Состояние больных тяжелое. У больных выраженная сонливость, апатия, сознание может быть ясным, но может быть и помрачение сознания. Кожные покровы бледные, влажные, цианотичные, иногда появляется сетчатый синеватый рисунок. Кисти и стопы холодные. У большинства больных тахипноз, переходящее в терминальной стадии в апноэ. Тоны сердца резко ослаблены, пульс нитевидный, иногда прощупывается только на сонных и бедренных артериях. АД низкое, систолическое ниже 60 мм рт. ст. Мочевыделение нарушено. При септическом шоке имеется потрясающий озноб в начале заболевания, горячая покрасневшая кожа, сознание нарушено. На поздних стадиях шока часто наблюдается гипотермия.

Ведущее значение в диагностике имеет выявление основного патологического процесса. Так, физикальные исследования позволяют распознать большую потерю жидкости или крови при кровотечениях. На кардиогенный шок указывают симптомы острой недостаточности кровообращения, ритм галлопа, наличие пороков сердца. Возможно выявление предшествующей инфекции легких, желудочно-кишечного тракта или мочевыводящих путей. Тяжелые черепно-мозговые травмы приводят к тяжелому нейрогенному шоку.

В зависимости от особенностей этиологии, патогенеза и клиники выделяют легкую степень шока, шок средней тяжести и тяжелый. *Легкая степень* шока развивается при потере около 20% ОЦК и характеризуется умеренным снижением УО. Сознание у больных ясное. Периферические признаки шока незначительные. Тоны сердца приглушенные, тахикардия. Мочеотделение снижается. *Шок средней тяжести* развивается при потере ОЦК до 30–40% и уменьшении УО до 30–40 мл и характеризуется появлением метаболического ацидоза. Сознание ясное или спутанное. Периферические признаки шока выражены: бледность и цианоз кожных покровов, холодные на ощупь конечности. Тоны сердца глухие, тахикардия. Мочевыделение уменьшается, выраженная олигурия. *Тяжелый шок* развивается при массивной кровопотере (более 40% ОЦК), резком падении УО и ОПСС. Состояние больных тяжелое, сознание спутанное, больные адинамичны, тяжелый метаболический ацидоз, гипотония (АД или не определяется, или определяется один уровень, например, 40 мм рт. ст.), тахикардия, переходящая в брадикардию. Мочеотделение прекращается (анурия).

Прогноз. Без лечения шок обычно заканчивается летальным исходом. Своевременный диагноз шока, выявление причин шока и адекватная терапия улучшают прогноз.

Обморок — внезапная кратковременная потеря сознания, обусловленная острой сердечно-сосудистой недостаточностью и сопровождающаяся гипоксией головного мозга.

Применительно к патологии сердечно-сосудистой системы понятия *обморок, коллапс, синкопе* равнозначны, хотя они и применяются на практике.

Этиология. Обмороки могут быть нейрогенными (вазовагальными) и ортостатическими, а также вызываемыми приемом лекарств и сердечной патологией. *Нейрогенные обмороки* возникают при кашле, натуживании, тошноте,

рвоте, мочеотделении. *Ортостатические обмороки* развиваются после изменения положения тела, после резкого поворота головы. *Лекарственные обмороки* развиваются у больных, принимающих препараты, оказывающие отрицательное дромotropное действие (сердечные гликозиды, антагонисты кальция и бета-блокаторы).

Патология сердца, приводящая к обморокам, разнообразна. Обмороки наблюдаются при брадикардиях любого происхождения; препятствиях притоку крови, например, при митральном стенозе, эмболии в системе легочной артерии; желудочковых тахикардиях, при которых нарушается диастолическое наполнение желудочков; при условиях, препятствующих опорожнению желудочков; стенозе устья аорты, гипертрофической кардиомиопатии.

Патогенез. Ведущим звеном патогенеза острой сердечно-сосудистой недостаточности является снижение систолического выброса и ОПСС, приводящее к депонированию крови в венах ног, артериальной гипотонии, рефлекторному повышению тонуса парасимпатической нервной системы и торможению сосудодвигательного центра. Артериальная гипотония усиливается, появляется брадикардия и развивается обморок.

Клиническая картина. Больные жалуются на частые обмороки, нередко жалобы на тахикардию и брадикардию, возможны жалобы на боли в грудной клетке. В анамнезе могут быть указания на длительный прием сердечных гликозидов, гипотензивных и мочегонных препаратов.

При обследовании больных выявляется бледность кожных покровов. Обязательным является измерение АД при изменении положения тела. В момент перехода в положение стоя снижение систолического и диастолического АД на 10–15 мм рт. ст. свидетельствует об ортостатическом происхождении обмороков. Тщательное исследование сердечно-сосудистой системы, включая и холтеровский мониторинг, позволяет выявить эпизоды нарушений ритма и проводимости, клапанные пороки сердца, гипертрофическую кардиомиопатию и др.

Прогноз неблагоприятный у больных, развитие обмороков у которых связано с заболеваниями сердечно-сосудистой системы. При внесердечных причинах обмороков прогноз более благоприятный.

Лечение. Как правило, придание больному горизонтального положения выводит его из обморока. Приподнимание ног ведет к более быстрому восстановлению мозгового кровообращения.

Хроническая сердечная недостаточность (СН) развивается при длительном существующих патологических процессах, приводящих в конечном итоге к гипертрофии миокарда, дилатации полостей сердца и уменьшению систолического выброса (СВ). В настоящее время выделяют три варианта СН, на начальных этапах которых выявляют уменьшение, увеличение или нормальный УО.

Сердечная недостаточность с уменьшенным ударным объемом — наиболее частый вариант недостаточности. Она наблюдается у больных с клапанными пороками сердца врожденными и приобретенными. Подобная СН наблюдается у больных с заболеваниями миокарда, ухудшающими его сократительную способность: дилатационная кардиомиопатия, инфекционно-аллергические миокардиты, коллагенозы, легочное сердце, сахарный диабет.

Второй вариант сердечной недостаточности с высоким ударным объемом. Увеличение сердечного выброса обнаруживают при тиреотоксикозе, анемиях, заболеваниях печени, артериовенозных свищах.

Третий вариант сердечной недостаточности с нормальной систолической функцией, но обязательной должна быть диастолическая дисфункция. Подобное явление наблюдается при гипертрофиях миокарда и перикардитах, и объясняют этот феномен нарушением податливости миокарда. В большей степени при указанных заболеваниях нарушается функциональная способность субэпи- и субэндокардиальных слоев, сокращение которых обеспечивает диастолу сердца.

Патогенез. Развитие СН начинается при истощении описанных компенсаторных возможностей сердечно-сосудистой системы и характеризуется начальной диастолической дисфункцией желудочков, приводящей в конечном итоге к снижению сердечного выброса. Это приводит к активации симпатoadреналовой системы и вазопрессина, нормализующих функцию сердечно-сосудистой системы за счет увеличения ЧСС, констрикции артериол и венул, гиперфункции неповрежденных участков миокарда. Нормализуется в результате минутный объем. Прогрессирование СН сопровождается дилатацией сердца и гипертрофией миокарда, составляющих сущность ремоделирования глывным образом левого желудочка.

Дилатация левого желудочка приводит к его перегрузке объемом, что является основной причиной гипертрофии неповрежденных участков миокарда. Гипертрофированная сердечная мышца достигает более высокого максимального уровня сократимости, но одновременно снижаются растяжимость и энергетика сердца, нарушается нормальное соотношение между потребностью миокарда в кислороде и коронарным кровотоком. В результате в гипертрофированном миокарде развиваются дистрофические процессы и образуется соединительная ткань, что приводит к дальнейшему нарушению центральной гемодинамики и прогрессированию сердечной недостаточности. На этой стадии сердечной недостаточности снижается перфузия органов и тканей, активизируется ренин-ангиотензин-альдостероновая система, увеличивается периферическое сосудистое сопротивление, задерживаются натрий и вода, увеличивается объем циркулирующей крови, снижается перфузия органов и тканей, накапливаются недоокисленные продукты, активизируется дыхательный центр и увеличивается частота дыханий. В последующем повышается давление в большом и малом кругах кровообращения, прогрессирует застойная сердечная недостаточность.

Клиническая картина. Ведущей жалобой больных с СН является *одышка*, выраженность которой зависит от степени СН. При легкой СН одышка возникает при относительно больших нагрузках, например, быстрая ходьба или подъем на второй этаж. Отличается эта одышка от одышки нетренированного человека большей ее продолжительностью (до 5–7 мин) после прекращения нагрузки. При выраженной СН одышка возникает при умеренной нагрузке, при тяжелой — в покое.

Характерными являются ночные приступы *сердечной астмы* — это тяжелые приступы одышки, связанные с застоем в малом круге кровообращения и нередко сопровождающиеся бронхоспазмом. У некоторых больных появляется *кашель*, сопровождающийся стридорозным дыханием. У многих больных отмечается *ортопноэ* — уменьшение одышки в сидячем положении и увеличение — в положении лежа.

Многие больные жалуются на **повышенную утомляемость, сердцебиение и нарушения ритма**. Возможны также жалобы со стороны желудочно-кишечного тракта: тошнота, боли в животе, вздутие живота, расстройства стула. Но эти жалобы обычно бывают при тяжелой СН. Признаком тяжелой СН может быть значительное снижение веса вследствие уменьшения мышечной массы. У больных могут быть спутанность сознания и изменения психики.

При **осмотре** выявляют различное состояние: от удовлетворительного до тяжелого. Бледность кожных покровов, потливость, цианоз слизистых, акроцианоз, набухание яремных вен, симметричные отеки на нижних конечностях, дыхание Чейн—Стокса во сне — признаки выраженной СН.

При тяжелой сердечной недостаточности обнаруживают увеличение печени, асцит, гидроторакс, гидроперикард. Над легкими выслушивают жесткое везикулярное дыхание и иногда влажные мелкопузырчатые хрипы. Размеры сердца обычно увеличены, возможны ритм галопа, тахикардия, альтернирующий пульс. У некоторых больных выслушивается IV (предсердный) тон.

Специфические изменения **ЭКГ** отсутствуют.

Рентгенография грудной клетки позволяет выявить признаки выраженной СН: нечеткий прикорневой легочный рисунок, увеличение левого предсердия, кардиомегалию и скопление транссудата в плевральных полостях. При легкой СН эти признаки отсутствуют.

ЭхоКГ позволяет обнаружить нарушения функции желудочков, пороки сердца, тромбоз левого предсердия, кардиомиопатию и другие заболевания.

Классификация сердечной недостаточности. Наиболее распространенной классификацией в России является классификация Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко (1935), по которой выделяют три стадии:

I стадия — начальная, скрытая, характеризуется нормальной функцией сердечно-сосудистой системы (ССС) в покое и появлением одышки, тахикардии и цианоза при физической нагрузке.

II стадия — выраженная, характеризуется застоем в малом (или) большом круге кровообращения. Функция ССС нарушена в покое, трудоспособность снижена. Выделяют две фазы: фаза А — небольшие нарушения гемодинамики (застойные явления или в легких, или в печени) и фаза Б — выраженные нарушения гемодинамики всей системы кровообращения (отеки на ногах, значительное увеличение печени, застой в малом круге кровообращения).

III стадия, конечная, дистрофическая с массивными отеками, циррозом печени, гидротораксом, гидроперикардом и необратимыми нарушениями обмена веществ.

Международное признание получила классификация Нью-Йоркской ассоциации сердца (New York Heart Association — NYHA), по которой различают легкую, умеренную и тяжелую сердечную недостаточность. По этой классификации выделяют четыре функциональных класса.

В I класс входят больные с заболеванием сердца, имеющие начальные признаки гипертрофии миокарда без признаков нарушения его функции и нормальный минутный объем сердца. Физическая активность больных не ограничена.

Больные II класса имеют небольшое ограничение физической активности, сердечная недостаточность относится к легкой.

У больных III функционального класса имеется средняя степень тяжести сердечной недостаточности, вызывающая значительное ограничение физической активности.

У больных IV функционального класса заболевание сердца приводит к резкому нарушению физической активности. У таких больных даже минимальная физическая нагрузка вызывает выраженную одышку и сердцебиение. Сердечная недостаточность оценивается как тяжелая.

Сердечная недостаточность у новорожденных и детей раннего возраста

Трудно дать определение сердечной недостаточности у новорожденных и детей раннего возраста. Вероятно, ее следует определить как клинический синдром, характеризующийся снижением системного кровотока, что сопровождается одышкой, недостаточной прибавкой массы тела и замедлением роста.

Признаки сердечной недостаточности у новорожденных и детей раннего возраста:

- холодные конечности;
- тахикардия;
- тахипноз;
- кардиомегалия и гепатомегалия;
- шум в сердце/ритм галопа.

Различают три основные группы поражений сердца, которые вызывают сердечную недостаточность у детей: обструкция левых отделов сердца; сброс крови слева направо; миокардиальная недостаточность.

Обструкция левых отделов сердца. К развитию сердечной недостаточности у новорожденных и детей раннего возраста может привести обструкция на любом уровне приносящего и выносящего трактов левого желудочка.

Заболевания с обструкцией левых отделов сердца:

- *Cor triatriatum*;
- надклапанный митральный стеноз;
- клапанный митральный стеноз;
- атрезия митрального клапана (синдром гипоплазии левых отделов сердца);
- субаортальный стеноз;
- клапанный аортальный стеноз;
- надклапанный аортальный стеноз;
- коарктация аорты.

При выраженной обструкции клиническая картина у новорожденных определяется тем, в какой мере системное кровообращение зависит от функционирования артериального протока. Если в первые недели или месяцы неонатального периода артериальный проток закрывается (как это бывает в норме), то быстро развивается тяжелая сердечная недостаточность с метаболическим ацидозом в результате снижения системного кровотока. Эти признаки особенно характерны для новорожденных с синдромом гипоплазии левых отделов сердца, выраженным аортальным стенозом и тяжелой коарктацией аорты. Если сердечную недостаточность не лечить, она прогрессирует и в конечном итоге приводит к смерти.

Медикаментозное лечение. Одним из наиболее крупных достижений педиатрической кардиологии является применение простагландинов E1 и E2

для поддержания проходимости артериального протока. При внутривенной инфузии простагландина E₂ (5 нг/кг/мин) быстро восстанавливается проходимость артериального протока, исчезает ацидоз и улучшается системное кровообращение. После стабилизации состояния больного можно рассматривать возможности коррекции порока сердца. Не следует переоценивать значение адекватной ранней терапии. У детей более старшего возраста, у которых сердечная недостаточность связана с прогрессированием обструкции, а не с функционированием артериального протока, быстрое устранение обструкции обычно является единственным радикальным методом лечения.

Обструкция приносящего тракта левого желудочка. Внутривентрикулярная обструкция, вызванная *Cor triatriatum* или стенозированием кольца митрального клапана, надклапанная митральная мембрана и большинство случаев клапанного митрального стеноза требуют хирургического лечения. При клапанных митральных стенозах иногда выполняют баллонную дилатацию.

Обструкция выносящего тракта левого желудочка. При субаортальном стенозе, обусловленном субаортальным фиброзно-мышечным кольцом, и надклапанном аортальном стенозе необходимо хирургическое лечение. Вопрос о лечении клапанного аортального стеноза у детей остается открытым. В случаях, когда двух- или трехстворчатый аортальный клапан не гипоплазирован, применяется баллонная дилатация, обычно с очень хорошими результатами. Если же клапан гипоплазирован или резко деформирован, лучше всего произвести вальвулотомию на открытом сердце.

Ведутся споры относительно применения баллонной дилатации при коарктации аорты. При использовании этого метода может произойти рестеноз, особенно у новорожденного, и образование аневризмы в более позднем возрасте. Поэтому предпочтительнее хирургическое лечение — либо наложение анастомоза конец в конец, либо реконструктивная операция на подключичной артерии.

Сердечная недостаточность, связанная с повышенным легочным кровотоком. Повышенный легочный кровоток, вероятно, самая частая причина сердечной недостаточности в детском возрасте. Любое заболевание, которое приводит к сбросу крови слева направо, может вызывать прогрессирующую сердечную недостаточность.

Состояния, вызывающие развитие сердечной недостаточности в результате сброса крови слева направо:

- большой дефект межжелудочковой перегородки;
- открытый артериальный проток;
- общий артериальный ствол (*truncus arteriosus*);
- аорто-легочное соединение;
- аномальное впадение легочных вен;
- дефект межпредсердной перегородки.

Эти состояния редко проявляются в самые первые дни жизни. Это объясняется тем, что сброс крови слева направо зависит от естественного снижения легочного сосудистого сопротивления после рождения. В первые дни жизни повышенное в норме легочное сосудистое сопротивление защищает ребенка, уменьшая сброс крови слева направо. Признаки и симптомы сердечной недостаточности появляются постепенно и прогрессируют по мере снижения легочного сосудистого сопротивления. Клинические проявления возникают

обычно на 2–6-й неделе жизни. У больных с клинической картиной сердечной недостаточности отношение легочного кровотока к системному составляет по меньшей мере 2:1, что в конечном счете приводит к прогрессирующему поражению легочных артерий. Симптомы улучшения у больного с большим дефектом межжелудочковой перегородки не следует переоценивать, поскольку оно скорее отражает повышение легочного сосудистого сопротивления, чем уменьшение размера дефекта.

Медикаментозное лечение. Хирургическое лечение показано всем детям с высоким риском развития легочной гипертензии. Медикаментозное лечение направлено на достижение симптоматического улучшения перед операцией. У некоторых больных медикаментозное лечение позволяет выиграть время в расчете на спонтанное закрытие дефекта межжелудочковой перегородки; тогда операция окажется ненужной.

Препаратами при лечении сердечной недостаточности, обусловленной сбросом крови слева направо, являются петлевой диуретик (например, фуросемид в дозе 1 мг/кг) и калий сберегающий диуретик (например, спиролактон в дозе 1 мг/кг). Благоприятный эффект дигоксина не доказан. В то же время есть сообщения об эффективности ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (АПФ). Снижая системное сосудистое сопротивление, эти препараты уменьшают отношение легочной кровотока/системный кровоток и тем самым улучшают симптоматику. У некоторых детей при лечении данными препаратами наблюдается парадоксальное ухудшение состояния, связанное с увеличением сброса крови слева направо. Поэтому лечение ингибиторами АПФ следует начинать в условиях стационара и первые несколько дней проводить под тщательным контролем медицинского персонала.

Миокардиальная недостаточность. Только у небольшой части младенцев сердечная недостаточность обусловлена поражением миокарда. При обструкции в левых отделах сердца или сброса крови слева направо миокардиальная недостаточность может быть первичной и вторичной.

Классификация миокардиальной недостаточности в детском возрасте.

Первичная:

- дилатационная кардиомиопатия;
- рестриктивная кардиомиопатия;
- гипертрофическая кардиомиопатия.

Вторичная:

- аномальное отхождение левой коронарной артерии;
- миокардит;
- асфиксия во время родов;
- послеоперационная дисфункция сердечной мышцы.

Первичные дилатационная и рестриктивная кардиомиопатия встречаются редко. В некоторых случаях они носят семейный характер. Большинству больных рано или поздно требуется трансплантация сердца.

Чаще встречается первичная гипертрофическая кардиомиопатия. У младенцев с сердечной недостаточностью при утолщении стенок желудочков прежде чем ставить диагноз гипертрофической кардиомиопатии, необходимо исключить синдром Нуна, болезнь Помпе, мукополисахаридоз и другие болезни накопления.

Вторичная миокардиальная недостаточность развивается в тех редких случаях, когда левая коронарная артерия отходит от легочной артерии. Симптомы появляются, когда по мере снижения легочного сосудистого сопротивления уменьшается перфузионное давление в левой коронарной артерии, что ведет к развитию ишемической кардиомиопатии. В таких случаях радикальное лечение — это имплантация коронарной артерии в аорту.

Миокардит, асфиксия во время родов и послеоперационная дисфункция сердечной мышцы также являются причинами вторичной миокардиальной недостаточности, обусловленной прямым ишемическим или гипоксическим повреждением миокарда. Хотя в этих случаях сердечная недостаточность может быть преходящей, тем не менее она требует лечения.

Лечение миокардиальной недостаточности в детском возрасте.

Лечение рестриктивной и гипертрофической кардиомиопатии должно быть ориентировано на основной патологический процесс. Иногда показана симптоматическая терапия диуретиками. Вазодилататоры таким больным противопоказаны.

Общепризнанных подходов к лечению миокардита в детском возрасте, как и у взрослых больных, нет. Отсутствуют убедительные данные об эффективности кортикостероидов и иммуносупрессивных препаратов. Самым значимым прогностическим показателем является, по-видимому, возраст ребенка к моменту появления клинических признаков сердечной недостаточности. Прогноз заболевания у детей, у которых сердечная недостаточность развилась в возрасте 2 лет и старше и у которых нет выраженной дилатации левого желудочка, намного лучше, чем у детей до 2 лет с «тонкостенным» левым желудочком. Поддерживающая терапия у детей с дилатированными желудочками, независимо от причины сердечной недостаточности, обычно включает диуретики. При неэффективности диуретиков часто оказываются действенными ингибиторы АПФ. Эффективность дигоксина не установлена; его назначают лишь больным с мерцанием предсердий. Другие инотропные препараты применяют по показаниям. Если миокардиальная недостаточность носит преходящий характер, можно использовать допамин, добутамин и адреналин. При терминальной хронической кардиомиопатии применение инотропных препаратов оправданно лишь у детей, которым планируется трансплантация сердца.

Глава 9 ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

Анатомо-физиологические особенности пищеварительных органов и методы клинического исследования больных

Формирование органов пищеварения начинается с 3–4-й недели эмбрионального периода, когда из энтодермальной пластинки образуется первичная кишка. На переднем конце ее на 4-й неделе возникает ротовое отверстие, а несколько позднее на противоположном конце появляется анальное отверстие. Кишка быстро удлиняется, а с 5-й недели эмбрионального периода кишечная трубка разграничивается на два отдела, являющиеся основой для формирования тонкой и толстой кишок. В этот период начинает выделяться желудок — как расширение первичной кишки. Одновременно идет образование слизистой, мышечной и серозной оболочек желудочно-кишечного тракта, в которых формируются кровеносные и лимфатические сосуды, нервные сплетения, эндокринные клетки.

В первые недели беременности у плода закладывается эндокринный аппарат желудочно-кишечного тракта и начинается продукция регуляторных пептидов. В процессе внутриутробного развития нарастает число эндокринных клеток, повышается содержание в них регуляторных пептидов (гастрина, секретина, мотилина, гастрального ингибирующего пептида (ГИП), вазо-активного интестинального пептида (ВИП), энтероглокагона, соматостатина, нейро-тензина и др.). Одновременно повышается реактивность органов-мишеней по отношению к регуляторным пептидам. Во внутриутробном периоде закладываются периферические и центральные механизмы нервной регуляции деятельности желудочно-кишечного тракта.

У плода желудочно-кишечный тракт начинает функционировать уже на 16–20-й неделе внутриутробной жизни. К этому времени выражен глотательный рефлекс, в слюнных железах обнаруживается амилаза, в желудочных — пепсиноген, в тонкой кишке — секретин. Нормальный плод заглатывает большое количество амниотической жидкости, отдельные компоненты которой гидролизуются в кишечнике и всасываются. Не подвергшаяся перевариванию часть содержимого желудка и кишечника идет на образование мекония.

Во время внутриутробного развития до имплантации зародыша в стенку матки его питание происходит за счет запасов в цитоплазме яйцеклетки. Эмбрион питается секретами слизистой оболочки матки и материалом желточного мешка (гистотрофный тип питания). Со времени образования плаценты основное значение приобретает гемотрофное (трансплацентарное) питание, обеспечиваемое транспортом питательных веществ из крови матери к плоду через плаценту. Оно играет ведущую роль до рождения ребенка.

С 4–5-го месяца внутриутробного развития начинается деятельность органов пищеварения и совместно с гемотрофным происходит амниотрофное питание. Суточная количество поглощаемой плодом жидкости в последние месяцы беременности может достигать более 1 л. Плод поглощает амниоти-

ческую жидкость, содержащую питательные вещества (белки, аминокислоты, глюкозу, витамины, гормоны, соли и др.) и гидролизующие их ферменты. Некоторые ферменты поступают в амниотическую жидкость от плода со слюной и мочой, вторым источником их является плацента, третий источник — организм матери (ферменты через плаценту и минуя ее могут поступать в амниотическую жидкость из крови беременной женщины). Часть питательных веществ всасывается из желудочно-кишечного тракта без предварительного гидролиза (глюкоза, аминокислоты, некоторые димеры, олигомеры и даже полимеры), так как кишечная трубка плода имеет высокую проницаемость, энтероциты плода способны к пиноцитозу. Это важно учитывать при организации питания беременной женщины с целью профилактики аллергических заболеваний. Некоторая часть питательных веществ амниотической жидкости переваривается ее же ферментами, то есть в амниотическом питании плода большую роль играет аутолитический тип пищеварения. Амниотрофное питание типа собственного полостного пищеварения может осуществляться со второй половины беременности, когда клетками желудка и поджелудочной железы плода секретируются пепсиноген и липаза, хотя их уровень низкий. Амниотрофное питание и соответствующее ему пищеварение имеют значение не только для поставки питательных веществ в кровь плода, но и как подготовка органов пищеварения к лактотрофному питанию.

Анатомо-физиологические особенности полости рта

Полость рта состоит из преддверия рта и собственно полости рта. У детей первого года жизни полость рта относительно мала и почти полностью заполнена языком. У детей раннего возраста вход в гортань лежит высоко над нижнезадним краем нёбной занавески и соединен с полостью рта; движение пищи происходит по сторонам от выступающей гортани, что обеспечивает возможность осуществлять дыхание и проглатывание пищи одновременно, не прерывая сосания.

У новорожденных и детей первых месяцев жизни язык большой, хорошо развиты мышцы рта и щек, в толще щек имеются жировые тельца (комочки Биша), отличающиеся значительной упругостью в связи с преобладанием в них твердых (насыщенных) жирных кислот. Эти особенности обеспечивают полноценное сосание груди. Слизистая оболочка полости рта нежная, суховатая, богата кровеносными сосудами (легко ранима). Слюнные железы развиты слабо, продуцируют мало слюны (в большей степени функционируют подчелюстная, подъязычная железы у детей грудного возраста, у детей после года и взрослых — околоушная).

Активно функционировать слюнные железы начинают к 3–4-му месяцу жизни, но даже в возрасте 1 года объем слюны (150 мл) составляет $\frac{1}{10}$ от количества ее у взрослого человека. Ферментативная активность слюны в раннем возрасте составляет $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$ от ее активности у взрослых, однако уровня взрослых она достигает в течение 1–2 лет. Хотя ферментативная активность слюны в раннем возрасте низкая, ее действие на молоко способствует его створаживанию в желудке с образованием мелких хлопьев, что облегчает гидролиз казеина. Гиперсаливация в 3–4-месячном возрасте обусловлена прорезыванием зубов, слюна может вытекать изо рта из-за неумения детей глотать ее.

Реакция слюны у детей первого года жизни нейтральная или слабощелочная — это может способствовать развитию молочницы слизистой оболочки полости рта при неправильном уходе за ней (рис. 9.1).

В полости рта происходит смачивание пищи слюной и формирование пищевого комка. Слюна обеспечивает плотное соприкосновение соска с языком и слизистой оболочкой, что способствует созданию вакуума и облегчению акта сосания, а также образованию мелких рыхлых сгустков казеина молока.

Слюна содержит амилазу, лизоцим, иммуноглобулин А и другие вещества. Амилаза расщепляет крахмал и гликоген до стадии три- и дисахаридов. Активность амилазы слюны зависит от вида вскармливания (она выше при вскармливании коровьим молоком) и возраста ребенка — активность фермента продолжает повышаться до 2–4 лет жизни.

Бактерицидные свойства слюны у детей выражены слабее, чем у взрослых. У часто болеющих детей раннего возраста уровень иммуноглобулина А снижен.

Лизоцим обладает антибактериальной активностью по отношению к большинству видов сапрофитных бактерий, а в сочетании с иммуноглобулинами — к эшерихиям, сальмонеллам и другим бактериям. Раннее прикладывание ребенка к груди матери (через несколько часов после рождения) способствует повышению выработки лизоцима.

В раннем возрасте в слюне низкое содержание лизоцима, секреторного иммуноглобулина А, это обуславливает ее низкую бактерицидность и необходимость соблюдения правильного ухода за полостью рта.

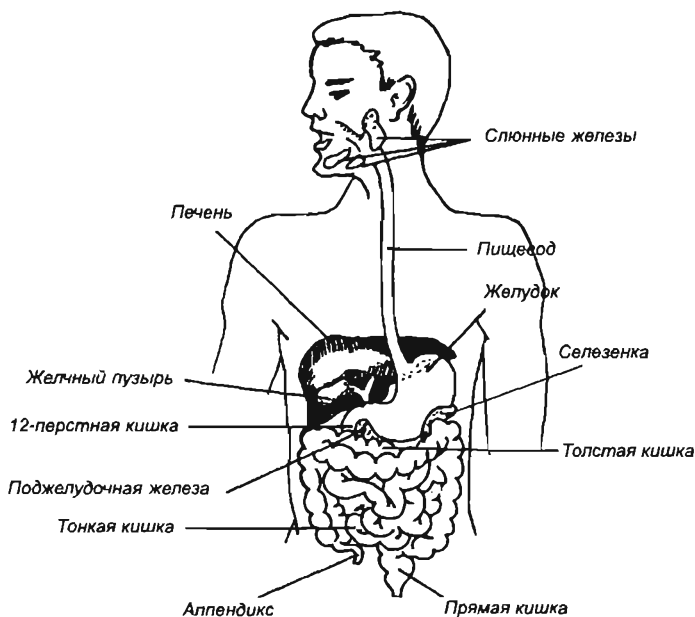


Рис. 9.1. Схема строения пищеварительной системы

Анатомо-физиологические особенности пищевода

Пищевод соединяет глотку с кардиальным отделом желудка. Верхняя граница пищевода у новорожденных расположена выше, чем у взрослых: на уровне III–IV шейных позвонков (к двум годам — на уровне IV–V, к 12 годам — на уровне V–VI, у взрослых — VI шейного позвонка). Соотношение между длиной пищевода и ростом детей составляет 1:5. Длина пищевода может быть ориентировочно рассчитана по формуле: $y = (0,2 \times x) + 6,3$ [см], где y — расстояние от зубов до кардии (в см); x — длина тела (в см).

В пищеводе различают три отдела: шейный, грудной и брюшной — и три сужения: верхний — в месте перехода глотки в пищевод, средний — в месте прилегания пищевода к трахее, нижний — при прохождении через диафрагму. Шейный отдел пищевода подвижен и податлив при глотании, однако в нем часто застревают инородные тела. Брюшной отдел (преддверие кардии) играет важную роль в замыкании просвета пищевода. Одна боковая стенка пищевода плавно переходит в малую кривизну желудка, другая — в большую кривизну с образованием угла Гиса (рис. 9.2).

Пищевод у детей отличается нежностью строения слизистой оболочки, недостаточным развитием эластичной ткани, мышечной оболочки и очень слабым развитием желез.

Мышечная оболочка стенки пищевода состоит из наружного продольного и внутреннего циркулярного мышечных слоев. Между ними располагается межмышечное — так называемое ауэрбаховское нервное сплетение. Основным регулятором деятельности пищевода является блуждающий нерв. По нему из центра глотания, расположенного в продолговатом мозге, нервные импульсы поступают к ганглиям ауэрбаховского сплетения. Это центральная регуляция, имеющая место при акте глотания, или так называемая первичная перистальтика пищевода.

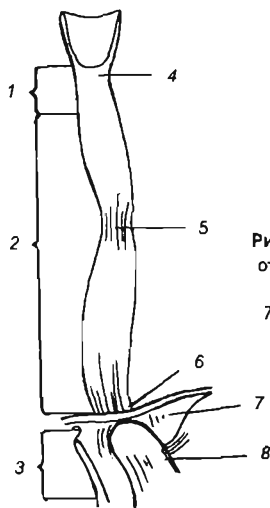


Рис. 9.2. Пищевод: 1 — шейный отдел; 2 — грудной отдел; 3 — брюшной отдел; 4 — верхнее сужение; 5 — среднее сужение; 6 — нижнее сужение; 7 — диафрагма; 8 — кардиальная часть желудка

В то же время работа пищевода может определяться самостоятельным функционированием межмышечного нервного сплетения даже без участия вагусной регуляции, т. е. деятельность ауэрбаховского нервного сплетения может быть автономной. Эта местная регуляция, осуществляющаяся при раздражении внутренней поверхности пищевода, направлена на удаление попавших из желудка в пищевод пищи, жидкости, воздуха. Она возникает в ответ на растяжение стенки пищевода на любом его участке. Существенную роль в усилении или подавлении местной регуляции играют стимулирующий фактор — ацетилхолин и ингибирующий фактор — оксид азота.

Вне акта глотания пищевод представляет собой тонически напряженную мышечную трубку, не имеющую просвета. Ограничивают ее верхний и нижний пищеводные сфинктеры. Верхний пищеводный сфинктер расположен на границе между глоткой и пищеводом и образован утолщением поперечно-полосатых мышц. Нижний пищеводный сфинктер представлен складкой слизистой оболочки, мышечными структурами и розеткой кардии. В норме сфинктеры пищевода плотно закрыты, давление в них достаточно высокое: в верхнем — 80–120 мм рт. ст., в нижнем — минимум 15 мм рт. ст. Поэтому проглатывание пищи — это не простое прохождение ее по трубке пищевода, а активная, строго координированная деятельность этого органа. Достаточно сказать, что в акте глотания принимают участие более 20 мышц, действующих синхронно друг с другом и с дыхательной системой.

В процессе глотания выделяют три последовательные фазы. Первая — это проталкивание жидкой или пережеванной пищи изо рта в глотку. Как только комок пищи минует основание языка и небные дужки, наступает вторая (чисто рефлекторная) фаза глотания. В третьей фазе происходит прохождение пищи по пищеводу через кардию в желудок.

Анатомо-физиологические особенности желудка

Желудок представляет собой расширенную часть пищевого канала, расположенную между окончанием пищевода и начальным отделом двенадцатиперстной кишки. Желудок условно разделяется на несколько отделов: входной (кардиальный), дно (свод), тело (корпус) и выходной (привратниковый) (рис. 9.3).

Форма желудка зависит от степени его наполнения, физиологической деятельности, давления на него соседних внутренних органов и, кроме того, обуславливается как врожденными особенностями, так и — чаще — перенесенными заболеваниями. Сочетанным воздействием этих факторов и объясняется трудность установления типичной формы желудка. Он может иметь форму «рога», «улитки», «песочных часов» или «каскада». В желудке различают две поверхности — переднюю и заднюю, два края — малую и большую кривизну.

Своей большей частью желудок расположен в левом подреберье и эпигастриальной области слева от передней срединной линии живота, лишь привратниковая часть и небольшой отрезок 12-перстной кишки справа от срединной линии живота.

Пищевод у детей раннего возраста имеет воронкообразную форму. Длина его у новорожденных составляет 10 см, с возрастом она увеличивается, при этом диаметр пищевода становится больше. В возрасте до года слабо выражены физиологические сужения пищевода, особенно в области кардиального

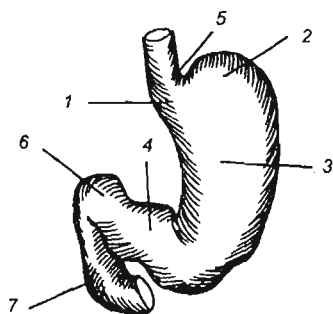


Рис. 9.3. Желудок и двенадцатиперстная кишка: 1 — входной (кардиальный) отдел желудка; 2 — дно (свод) желудка; 3 — тело (корпус) желудка; 4 — выходной отдел (привратниковая часть желудка); 5 — угол Гиса; 6 — верхняя часть двенадцатиперстной кишки; 7 — нисходящая часть двенадцатиперстной кишки

отдела желудка, что способствует частому срыгиванию пищи у детей 1-го года жизни.

Желудок у детей грудного возраста расположен горизонтально, дно его и кардиальный отдел развиты слабо, что объясняет склонность детей первого года жизни к срыгиванию и рвоте. Желудок новорожденного имеет малую емкость, относительно функциональную незрелость; расположен высоко, по мере роста и развития ребенка опускается. У детей грудного возраста желудок расположен горизонтально, но как только ребенок начинает ходить, он постепенно принимает вертикальное положение.

Кардиальная часть, дно и пилорический отдел желудка у новорожденного выражены слабо, привратник широкий. Входная часть желудка нередко расположена над диафрагмой, угол между абдоминальной частью пищевода и прилегающей к нему стенкой дна желудка недостаточно выражен. Складка Губарева (складка слизистой оболочки, которая вдаётся в полость пищевода и препятствует обратному забросу пищи) почти не сформирована (развивается к 8–9-му месяцу жизни), кардиальный сфинктер функционально неполноценен, в то время как пилорический отдел желудка функционально хорошо развит уже при рождении ребенка. Указанные особенности обуславливают возможность заброса содержимого желудка в пищевод и развитие пептического поражения его слизистой оболочки. Кроме того, склонность детей первого года жизни к срыгиванию и рвоте связана с неплотным обхватыванием пищевода ножками диафрагмы, а также с нарушением иннервации при повышенном внутрижелудочном давлении. Срыгиванию способствует также заглатывание воздуха при сосании (аэрофагия) при неправильной технике вскармливания, короткой уздечке языка, жадном сосании или слишком быстрым выделении молока из груди матери. По мере того как ребенок начинает ходить, ось желудка становится более вертикальной, и к 7–11 годам он расположен так же, как у взрослого. Емкость желудка у новорожденного составляет 30–35 мл, к году увеличивается до 250–300 мл, к 8 годам достигает 1000 мл. Секреторный аппарат желудка у детей 1-го года жизни развит недостаточно, в слизистой оболочке желудка меньше желез, чем у взрослых, и функциональные способности их низкие. Хотя состав желудочного сока у детей такой же, как у взрослых (соляная кислота, молочная кислота, пепсин, сычужный фермент, липаза), но кислотность и ферментативная активность более низкие, что определяет низкую барьерную функцию желудка и pH желудочного сока

(4–5, у взрослых 1,5–2,2). В связи с этим белки недостаточно расщепляются в желудке пепсином, они расщепляются в основном катепсинами и гастриксином, вырабатываемыми слизистой оболочкой желудка, оптимум действия их — при pH 4–5. Липаза желудка (вырабатываемая пилорическим отделом желудка) расщепляет в кислой среде вместе с липазой женского молока до половины жиров женского молока. Эти особенности необходимо учитывать при назначении различных видов питания ребенку. С возрастом секреторная деятельность желудка увеличивается. Моторика желудка у детей первых месяцев жизни замедлена, перистальтика вялая. Сроки эвакуации пищи из желудка зависят от характера вскармливания. Женское молоко задерживается в желудке 2–3 ч, коровье — 3–4 ч, что свидетельствует о трудностях переваривания последнего.

Кишечник

Тонкая кишка. Относительная длина тонкой кишки у новорожденного большая: на 1 кг массы тела приходится 1 м, а у взрослых — всего 10 см. В связи с относительно большими размерами печени и недоразвитием малого таза кишечные петли лежат более компактно, чем у взрослых. В тонком кишечнике происходит основное переваривание и всасывание пищи.

Двенадцатиперстная кишка новорожденного имеет кольцевидную форму (изгибы формируются позже), ее начало и конец расположены на уровне L₁.

У детей раннего возраста двенадцатиперстная кишка весьма подвижна, однако к 7 годам ее фиксирует жировая ткань.

В верхней части двенадцатиперстной кишки происходит ощелачивание кислого желудочного химуса — подготовка к действию ферментов, вырабатываемых поджелудочной железой, и смешивание с желчью. Складки слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки у новорожденных меньше, чем у детей старшего возраста; дуоденальные железы имеют небольшие размеры и разветвлены слабее, чем у взрослых. Двенадцатиперстная кишка регулирует деятельность всей пищеварительной системы посредством гормонов, выделяемых эндокринными клетками ее слизистой оболочки.

Тощая кишка занимает примерно $\frac{2}{5}$, а **подвздошная** $\frac{3}{5}$ длины тонкой кишки (без двенадцатиперстной кишки). Подвздошная кишка заканчивается илеоцекальным клапаном (баугиниевой заслонкой). У детей раннего возраста отмечают относительную слабость илеоцекального клапана, в связи с чем наиболее богатое бактериальной флорой содержимое слепой кишки может забрасываться в подвздошную, что может быть причиной воспалительного поражения ее терминального отдела.

В тонкой кишке грудного ребенка содержится сравнительно много газов, объем которых постепенно уменьшается вплоть до полного исчезновения к 7 годам (у взрослого в норме газов в тонкой кишке нет).

Слизистая оболочка тонкая, богато снабжена сосудами и обладает повышенной проницаемостью (особенно у детей первого года жизни). У новорожденных в толще слизистой оболочки присутствуют одиночные и групповые лимфоидные фолликулы. Вначале они разбросаны по всей кишке, а в последующем группируются преимущественно в подвздошной кишке в виде групповых лимфатических фолликулов (пейеровых бляшек). Лимфатические сосуды многочисленны и имеют более широкий просвет, чем у взрослых. Лимфа,

оттекающая от тонкой кишки, не проходит через печень, и продукты всасывания попадают непосредственно в кровь.

Мышечная оболочка (особенно ее продольный слой) у новорожденных развита слабо. Брыжейка у новорожденных и детей раннего возраста короткая и значительно увеличивается в длину в течение первого года жизни.

В тонкой кишке происходят основные этапы сложного процесса расщепления и всасывания. У детей в грудном возрасте в период молочного питания доминирует мембранное пищеварение.

Секреторный аппарат тонкой кишки к рождению в целом сформирован. Даже у новорожденных в кишечном соке можно определить те же ферменты, что и у взрослых (энтерокиназа, щелочная фосфатаза, липаза, амилаза, мальтаза, нуклеаза), однако активность их низкая и повышается с возрастом. К особенностям усвоения белка у детей раннего возраста следует отнести высокое развитие пиноцитоза эпителиоцитами слизистой оболочки кишки, вследствие чего белки молока у детей первых недель жизни могут переходить в кровь в мало измененном виде. Это может приводить к появлению антител к белкам коровьего молока. У детей старше года белки подвергаются гидролизу с образованием аминокислот.

Уже с первых дней жизни ребенка ферменты всех отделов тонкой кишки обладают достаточно высокой гидролитической активностью. Активность мальтазы к рождению достаточно высока и остается таковой у взрослых, несколько позже нарастает активность сахаразы. Активность лактазы быстро нарастает в последние недели беременности. На протяжении периода грудного вскармливания она остается высокой, а к 4–5 годам происходит значительное ее снижение. Наименьшую активность лактазы наблюдают у взрослых. Следует отметить, что β -лактоза женского молока абсорбируется медленнее, чем α -лактоза коровьего молока и частично поступает в толстую кишку, что способствует формированию грамположительной кишечной микрофлоры у детей на грудном вскармливании.

По причине низкой активности липазы особенно напряженно происходит процесс переваривания жиров.

Брожение в кишечнике грудных детей дополняет ферментативное расщепление пищи. Гниение в кишечнике здоровых детей первых месяцев жизни отсутствует.

Всасывание тесно связано с пристеночным пищеварением и зависит от структуры и функции клеток поверхностного слоя слизистой оболочки тонкой кишки.

Толстая кишка. Толстая кишка у новорожденного имеет длину в среднем 63 см, а к концу первого года жизни — до 83 см. В последующем длина толстой кишки примерно равна росту ребенка. К рождению толстая кишка не заканчивает своего формирования. У новорожденного нет сальниковых отростков (формируются на 2-м году жизни ребенка); ленты ободочной кишки едва намечены; гаустры ободочной кишки отсутствуют (появляются после 6 месяцев). Ленты ободочной кишки, гаустры и сальниковые отростки бывают окончательно сформированы к 6–7 годам. Червеобразный отросток у новорожденного имеет конусовидную форму, обладает большой подвижностью из-за длинной брыжейки и может помещаться в любой части полости живота, в том числе ретроцекально; вход в него широко открыт (формирование клапана происходит на первом году жизни).

Толстая кишка обеспечивает резорбцию воды и эвакуаторно-резервуарную функцию. В ней завершается расщепление (как под влиянием ферментов, поступающих из тонкой кишки, так и бактерий, населяющих толстую кишку) и всасывание питательных веществ, происходит формирование каловых масс.

Для слизистой оболочки толстой кишки у детей характерны: углубленные крипты, более плоский эпителий, более высокая скорость пролиферации. Сокоотделение в толстой кишке в обычных условиях незначительно, однако оно резко возрастает при механическом раздражении слизистой оболочки.

Прямая кишка. Прямая кишка у новорожденного цилиндрической формы, не имеет ампулы (ее формирование происходит в периоде первого детства) и изгибов (формирование происходит одновременно с крестцовым и копчиковым изгибами позвоночника); складки ее не выражены. У детей первых месяцев жизни прямая кишка относительно длинная и плохо фиксирована, поскольку жировая клетчатка не развита. Окончательное положение прямая кишка занимает к двум годам. У новорожденного мышечная оболочка развита слабо. У детей раннего возраста нередко возникает выпадение прямой кишки из-за хорошо развитой подслизистой оболочки и слабой фиксации слизистой оболочки относительно подслизистой, а также недостаточного развития сфинктера заднего прохода. Заднепроходное отверстие у детей расположено дорсальнее, чем у взрослых, на расстоянии 20 мм от копчика.

Функциональные особенности кишечника. Двигательная функция желудочно-кишечного тракта у детей раннего возраста также имеет ряд особенностей. Перистальтическая волна пищевода и механическое раздражение нижнего его отдела пищевым комком вызывают рефлекторное раскрытие входа в желудок. Моторика желудка складывается из перистальтики (ритмические волны сокращения от кардиального отдела до привратника), перистолы (сопротивление, оказываемое стенками желудка растягивающему действию пищи) и колебаний тонуса стенки желудка, которое появляется через 2–3 ч после приема пищи. Моторика тонкого кишечника включает маятникообразное движение (ритмические колебания, которые осуществляют перемешивание кишечного содержимого с кишечным секретом и создают благоприятные условия для всасывания), колебание тонуса кишечной стенки и перистальтику (червеобразные движения по ходу кишечника, содействующие продвижению пищи). В толстом кишечнике отмечаются также маятникообразные и перистальтические движения, а в проксимальных отделах — антиперистальтика, способствующая формированию каловых масс. Время прохождения пищевой кашицы по кишечнику у детей короче, чем у взрослых: у новорожденных — от 4 до 18 ч, у более старших — около суток. Следует отметить, что при искусственном вскармливании этот срок удлиняется.

Высокая моторная активность кишечника в сочетании с недостаточной фиксацией его петель определяет склонность к возникновению инвагинаций.

Дефекация

В течение первых часов жизни происходит отхождение мекония (первородного кала) — клейкой массы темно-зеленого цвета с рН около 6,0. Меконий состоит из слущенного эпителия, слизи, остатков околоплодных вод, желчных пигментов и др. На 2–3-й день жизни к меконию примешивается кал, а с 5-го дня кал принимает характерный вид. У детей первого месяца жизни

дефекация происходит обычно после каждого кормления — 5–7 раз в сутки, у детей со 2-го месяца жизни — 3–6 раз, в 1 год — 1–2 раза. При смешанном и искусственном вскармливании дефекации более редкие.

Кал у детей на грудном вскармливании кашицеобразный желтого цвета с кислой реакцией и кислватым запахом; при искусственном вскармливании кал имеет более густую консистенцию (замазкообразный), более светлый, иногда с сероватым оттенком, нейтральной или даже щелочной реакции, с более резким запахом. Золотисто-желтый цвет кала в первые месяцы жизни ребенка обусловлен присутствием билирубина, зеленоватый — биливердина.

У грудных детей дефекация происходит рефлекторно, без участия воли. С конца первого года жизни у здорового ребенка дефекация постепенно становится произвольным актом.

Микрофлора пищеварительной системы

Микрофлора органов пищеварения принимает участие в переваривании пищи, препятствует развитию патогенной флоры в кишечнике, синтезирует ряд витаминов, участвует в инактивации физиологически активных веществ и ферментов, а также влияет на скорость обновления энтероцитов, кишечнo-печеночную циркуляцию желчных кислот и др. Кишечник плода и новорожденного стерилен в течение первых 10–20 ч (асептическая фаза). Затем начинается заселение кишечника микроорганизмами (вторая фаза — 2–4 дня). Третья фаза — стабилизации микрофлоры продолжается от 6 месяцев до 2 лет. Формирование микробного биоценоза кишечника начинается в первые сутки жизни. К 7–9-м суткам у здоровых доношенных детей бактериальная флора обычно представлена преимущественно *Bifidobacterium bifidum*, *Lactobacillus acidophilus*. При естественном вскармливании среди кишечной микрофлоры преобладает *B. bifidum*, при искусственном — почти в равных количествах присутствуют *L. Acidophilus*, *B. bifidum*, энтерококки и нормальная *E. coli*. Переход на питание, характерное для взрослых, вызывает изменение состава микрофлоры кишечника.

Поджелудочная железа

Поджелудочная железа у новорожденных имеет малые размеры и расположена выше, чем у взрослых. Вследствие слабой фиксации к задней стенке брюшной полости у новорожденного она более подвижна. Наиболее интенсивно железа растет в первые 3 года и в пубертатном периоде.

К рождению и в первые месяцы жизни поджелудочная железа недостаточно дифференцирована, обильно васкуляризирована и бедна соединительной тканью. Эндокринная часть поджелудочной железы к рождению более развита, чем экзокринная.

Сок поджелудочной железы содержит ферменты (обеспечивают гидролиз белков, жиров и углеводов) и бикарбонаты (создают щелочную реакцию среды, необходимую для активации ферментов). У новорожденных происходит выделение малого объема панкреатического сока после стимуляции; активность амилазы и бикарбонатная емкость низкие. При переходе на обычное питание, при котором более половины потребности в калориях покрывается за счет углеводов, активность амилазы быстро возрастает и достигает максимальных значений к 6–9 годам. Активность панкреатической липазы у ново-

рожденных низкая, что определяет большую роль в гидролизе жира липазы слюнных желез, желудка и грудного молока. Протеолитическая активность секрета поджелудочной железы у детей первых месяцев жизни достаточно высока.

Существенное влияние на деятельность поджелудочной железы оказывает вид вскармливания (при искусственном вскармливании активность ферментов в дуоденальном соке в 4–5 раз выше, чем при естественном).

Печень

Печень к моменту рождения — один из самых крупных органов. Ее нижний край значительно выступает из подреберья, а правая доля может даже касаться гребня подвздошной кости. У новорожденных масса печени составляет более 4% от массы тела; у взрослых — 2%. В постнатальном периоде печень продолжает расти, но медленнее, чем масса тела.

В связи с различным темпом увеличения массы печени и тела у детей от 1 года до 3 лет жизни край печени выходит из-под правого подреберья и легко прощупывается на 1–3 см ниже реберной дуги по среднеключичной линии. С 7 лет нижний край печени из подреберной дуги не выходит и в спокойном положении не пальпируется; по срединной линии не выходит за верхнюю треть расстояния от пупка до мечевидного отростка.

Формирование долек печени начинается у плода, но к моменту рождения они отграничены нечетко. Их окончательная дифференцировка происходит в постнатальном периоде. Печень полнокровна, вследствие чего быстро увеличивается при инфекциях, интоксикациях и расстройствах кровообращения. Фиброзная капсула печени тонкая. Около 5% объема печени у новорожденных представлено кроветворными клетками, в последующем их количество быстро уменьшается. К 8 годам морфологическое и гистологическое строение печени становится таким же, как у взрослых.

Функции печени. Образование желчи происходит уже во внутриутробном периоде, однако желчеобразование в раннем возрасте замедлено. С возрастом увеличивается способность желчного пузыря концентрировать желчь. Концентрация желчных кислот в печеночной желчи у детей первого года жизни высокая, особенно в первые дни после рождения, что может быть причиной частого развития подпеченочного холестаза (синдрома сгущения желчи) у новорожденных.

Для новорожденных характерна незрелость всех этапов печеночно-кишечной циркуляции желчных кислот: недостаточность их захвата гепатоцитами и экскреции через канальцевую мембрану; замедление тока желчи; дисхолия вследствие снижения синтеза вторичных желчных кислот и низкий уровень их реабсорбции в кишке. У детей образуется больше атипичных, меньше гидрофобных и меньше токсичных жирных кислот, чем у взрослых. Накопление жирных кислот во внутripеченочных желчных протоках обуславливает повышенную проницаемость межклеточных соединений и повышенное содержание компонентов желчи в крови. Желчь ребенка первых месяцев жизни содержит меньше холестерина и солей, что определяет редкость образования камней. У новорожденных жирные кислоты соединяются преимущественно с таурином (у взрослых — с глицином). Тауриновые конъюгаты лучше растворяются в воде и менее токсичны. Относительно более высокое содержание в

желчи таурохолевой кислоты (обладает бактерицидным действием) определяет редкость развития бактериального воспаления желчевыводящих путей у детей на первом году жизни.

Ферментные системы печени, которые обеспечивают адекватный метаболизм различных веществ, к рождению недостаточно зрелы. Искусственное вскармливание стимулирует более раннее их развитие, но приводит к их диспропорции. После рождения у ребенка уменьшается синтез альбуминов, что приводит к снижению альбумино-глобулинового соотношения в крови.

У детей в печени более активно происходит трансаминирование аминокислот (при рождении активность аминотрансфераз в крови ребенка в 2 раза выше, чем в крови матери). В то же время процессы переаминирования недостаточно зрелы, и число незаменимых аминокислот для детей больше, чем для взрослых. Так, у взрослых их 8, детям до 5–7 лет необходим дополнительно гистидин, а детям первых 4 недель жизни — еще и цистеин.

Мочевинообразовательная функция печени формируется к 3–4 месяцам жизни. До этого у детей отмечают высокую экскрецию с мочой аммиака при низкой концентрации мочевины.

У новорожденных в первые дни жизни отмечают недостаточную активность глюкуронилтрансферазы, с участием которой происходят конъюгация билирубина с глюкуроновой кислотой и образование водорастворимого «прямого» билирубина.

Печень осуществляет барьерную функцию, нейтрализует эндогенные и экзогенные вредные вещества, в том числе токсины, которые поступают из кишечника, и принимает участие в метаболизме лекарственных веществ. У детей раннего возраста обезвреживающая функция печени развита недостаточно.

Желчный пузырь у новорожденных обычно скрыт печенью, форма его может быть различной. Размеры его с возрастом увеличиваются, и к 10–12 годам длина возрастает примерно в 2 раза. Скорость выделения пузырной желчи у новорожденных в 6 раз меньше, чем у взрослых.

Таким образом, система органов пищеварения у детей отличается рядом анатомо-физиологических особенностей, которые отражаются на функциональной способности этих органов. У ребенка на первом году жизни потребность в пище относительно большая, чем у детей старшего возраста. Хотя у ребенка имеются все необходимые пищеварительные ферменты, функциональная способность органов пищеварения ограничена и может быть достаточной только при условии, если ребенок получает физиологическую пищу, а именно женское молоко. Даже небольшие отклонения в количестве и качестве пищи могут вызвать у грудного ребенка расстройства пищеварения (особенно часты они на 1-м году жизни) и в конечном итоге привести к отставанию физического развития.

Общие принципы исследования пищеварительной системы

Анамнез. Своевременная и правильная диагностика заболеваний пищеварительной системы у детей во многом определяется полнотой и направленностью сбора анамнестических данных. Необходимо выяснить характер течения беременности у матери, перенесенные заболевания в период беременности, характер вскармливания ребенка, переносимость им того или иного вида пищи,

перенесенные заболевания, наличие очагов хронической инфекции в организме в плане их возможного влияния на развитие заболевания пищеварительной системы. Необходимой составной частью анамнеза жизни является выяснение наличия у родителей ребенка или ближайших родственников заболеваний органов пищеварительной системы. При сборе анамнеза следует попытаться уточнить время начала заболевания, развилось ли оно остро или постепенно, какие факторы предшествовали его развитию. Следует обратить внимание на характер питания ребенка, уточнить наличие изменений динамического стереотипа (перемена условий жизни, быта, питания, наличие стрессовых ситуаций в школе или семье); необходимо выяснить, не был ли ребенок в контакте с инфекционными больными (инфекционный гепатит, дизентерия и т. д.). Если ребенок ранее уже лечился по поводу заболеваний пищеварительной системы, необходимо выяснить эффективность применения тех или иных медикаментозных препаратов. В этом плане очень важно получить максимальную информацию о проводившихся ранее исследованиях и лечении, в том числе санаторно-курортном, уточнить, находился ли ребенок на диспансерном учете и проводились ли ему плановые профилактические мероприятия. Отсутствие таких сведений может привести к дублированию исследований и лечения, что в детском возрасте крайне нежелательно.

Жалобы. Хронические заболевания органов пищеварительной системы у детей характеризуются наличием трех основных синдромов — болевого, диспептического и синдрома хронической неспецифической интоксикации. Однако сочетание отдельных симптомов, степень их выраженности, время возникновения, продолжительность и другие факторы при различных заболеваниях пищеварительной системы отличаются определенным своеобразием. Это определяет необходимость тщательного целенаправленного опроса ребенка и его родителей. В то же время опрос не должен быть навязчивым, так как дети очень внушаемы и могут легко согласиться с наличием жалобы, которая у них отсутствует, но на которой упорно настаивает врач. Кроме того, следует помнить, что дети, особенно дошкольного возраста, далеко не всегда могут определить характер таких ощущений, как отрыжка, изжога, и дифференцировать локализацию боли в животе, обычно указывая на область пупка.

Уточняя характер болевого синдрома, необходимо выяснить время возникновения боли, связь ее с приемом пищи, физической нагрузкой или эмоциональным стрессом, преимущественную локализацию, иррадиацию, степень выраженности, сочетание боли с другими неприятными ощущениями, динамику болевых ощущений при перемене положения тела, физической нагрузке, после рвоты, приема пищи или медикаментозных препаратов, возможную связь болевого синдрома с сезоном года. Болевой синдром обычно сочетается с диспептическим. Необходимо выяснить характер аппетита, наличие и время возникновения дисфагии, тошноты, рвоты, изжоги, отрыжки (пищей, воздухом, горечью, кислым), наличие метеоризма, частоту и характер стула.

Синдром хронической интоксикации неспецифичен и отмечается лишь при органических заболеваниях органов пищеварительной системы. Наиболее частыми жалобами являются общая слабость, повышенная утомляемость и раздражительность, эмоциональная неустойчивость, головная боль, головокружение, субфебрилитет. Наличие этих жалоб позволяет, как правило, исключить функциональный характер заболевания, а степень выраженности

симптомов общей интоксикации обычно соответствует тяжести течения заболевания. В большинстве случаев при хронических воспалительных заболеваниях пищеварительной системы выражены все три синдрома, что и должно быть выявлено путем целенаправленного расспроса. Объективное исследование ребенка, включающее осмотр, пальпацию, перкуссию и аускультацию органов брюшной полости, следует проводить с учетом наружной клинической топографии, используя ориентиры, позволяющие определить локализацию органов. Различают костные опознавательные пункты, основные ямки (области), вертикальные и горизонтальные линии на передней, задней и боковых поверхностях тела.

Наружная клиническая топография

Основные костные опознавательные пункты:

1. Ребра, особенно II, III, VIII, IX, X, XI, XII и реберные дуги.
2. Грудина, ее рукоятка, тело и мечевидный отросток.
3. Место соединения рукоятки грудины с ее телом — угол Людовика, который расположен у места прикрепления II ребра к груди и используется при счете ребер.
4. Остистые отростки позвонков, особенно VII шейного, который легко пальпировать.
5. Лопатки и их углы.
6. Подвздошные кости и их гребешки.
7. Лобковое сочленение.

Основные ямки (области):

1. Подмышечные ямки.
2. Эпигастральная область.
3. Межреберные промежутки.
4. Подлопаточная область.
5. Поясничная область.
6. Подвздошная область.

Для определения проекции органов брюшной полости на переднюю брюшную стенку применяют условные вертикальные и горизонтальные линии.

Вертикальные линии на передней поверхности тела:

1. Передняя срединная линия, проходящая по середине грудины.
2. Грудинные (стернальные) линии, проходящие по соответствующему краю грудины.
3. Парастернальные (окологрудинные) линии, проходящие по середине расстояния между грудинной и срединно-ключичной линиями.
4. Срединно-ключичные линии, проходящие через середину ключиц.

Вертикальные линии на задней поверхности тела:

1. Задняя срединная (позвоночная) линия, проходящая по остистым отросткам позвонков.
2. Окопозвоночные (паравертебральные) линии.
3. Лопаточные линии, проходящие через нижний угол лопаток.

Вертикальные линии на боковых поверхностях тела:

1. Передняя подмышечная линия.
2. Средняя подмышечная линия.
3. Задняя подмышечная линия.

Горизонтальные линии:

1. Двусосковая линия.
2. Двуреберная линия, соединяющая X реберные дуги.
3. Двуподвздошная линия, соединяющая верхние передние ости подвздошных костей.

Две горизонтальные линии — двуреберная и двуподвздошная — условно делят брюшную полость на три отдела: эпигастрий, мезогастрий и гипогастрий.

Общий осмотр ребенка лучше проводить днем или при освещении лампой дневного света, так как при обычном вечернем освещении не удастся выявить желтушное окрашивание кожи и склер. Кроме того, целесообразно использовать боковое освещение, позволяющее выявить перистальтику кишечника и желудка, локальное утолщение мышц живота. Осмотр ребенка должен быть систематичным, его следует проводить в положении больного лежа и стоя.

Положение ребенка может быть активным, пассивным и вынужденным. Больным с легким течением заболевания свойственно активное положение, при коматозном состоянии — пассивное. Иногда для ослабления болевых ощущений ребенок принимает вынужденное положение (на спине — при остром аппендиците, прободной язве желудка и двенадцатиперстной кишки).

При перитоните, перфорации язвы, кровотечении из желудочно-кишечного тракта и других состояниях, сопровождающихся коллапсом, характерно «лицо Гиппократата»: запавшие глаза, заостренный нос, кожа лица мертвенно-бледная с цианотичным оттенком, иногда покрытая каплями холодного пота.

Желтая окраска кожи свидетельствует о нарушении обмена билирубина. При дегидратации (диарея, многократная рвота) выражена сухость кожного покрова; при пищевой и лекарственной аллергии возможны различные высыпания. Для хронических заболеваний печени характерно наличие телеангиэктазий, пальмарной и плантарной эритемы, кожных геморрагий. При остро развившейся анемии (язвенная болезнь, синдром Мэллори—Вейса, портальная гипертензия), коллапсе, перитоните наблюдается бледность кожного покрова.

При длительном течении цирроза печени, диффузном полипозе кишечника можно наблюдать пальцы в виде «барабанных палочек» и ногти в виде «часовых стекол».

Осмотр живота проводится в вертикальном и горизонтальном положениях ребенка. Необходимо обращать внимание на форму живота, участие его в акте дыхания, перистальтику желудка, наличие выраженной венозной сети на передней стенке живота. При осмотре живота в вертикальном положении хорошо заметны его увеличение, грыжевые выпячивания.

Пальпация живота

Для ориентации в расположении органов в брюшной полости ее мысленно делят на определенные области (рис. 9.4). Двумя горизонтальными линиями (одной, соединяющей X ребра, и другой, соединяющей верхние ости подвздошной кости) и двумя вертикальными линиями (по наружным краям прямых мышц) брюшная полость делится на три области, расположенные одна над другой в районе прямых мышц: эпи-, мезо- и гипогастральную. При этом под эпигастральную область подразумевается только та часть живота, которая ограничена по бокам ложными ребрами и верхней условной горизонтальной линией. Отделы брюшной полости, ограниченные сверху диафрагмой,

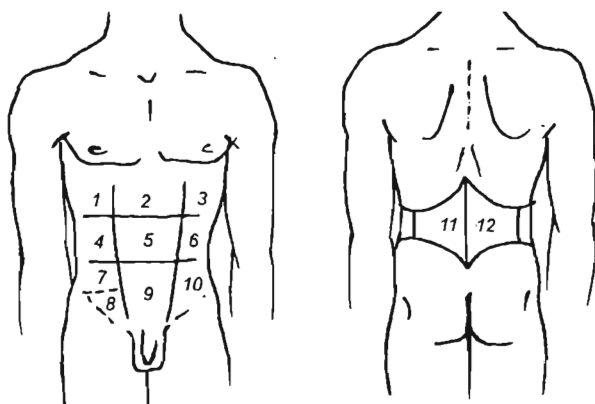


Рис. 9.4. Области живота: 1 — правая подреберная; 2 — собственно эпигастральная; 3 — левая подреберная; 4 — правая боковая; 5 — окопупочная; 6 — левая боковая; 7 — правая подвздошно-паховая; 8 — паховый треугольник; 9 — надлобковая; 10 — левая подвздошно-паховая; 11 — левая поясничная; 12 — правая поясничная

а спереди и с боков последними ребрами, т. е. расположенные непосредственно под куполом диафрагмы, носят название *подреберий*. Остаточные по бокам отделы, ограниченные спереди наружными краями прямых мышц, созда — позвоночником, с боков — мускулатурой брюшного пресса и поясничной области, снизу — костями таза, носят название *фланков*. При этом верхние отделы фланков между проведенными условными горизонтальными линиями называются *подвздошными областями*, а нижние отделы фланков, ограниченные сверху межкостной условной линией и снизу пупартовой связкой, — *паховыми областями*. Часть мезогастральной области, которая расположена между фланками (левой и правой подвздошной областями), называется *пупочной*. Часть гипогастральной области, которая расположена между фланками (левой и правой паховыми областями), называется *надлобковой*. Таким образом, условными линиями брюшная полость делится на три отдела — *верхний*, в который входят правое и левое подреберья и между ними эпигастральная область; *средний*, включающий правую и левую подвздошные области и между ними пупочную область; *нижний отдел*, состоящий из правой и левой паховой областей и между ними надлобковой области.

Способы пальпации живота. Пальпация живота является главным методом физического исследования в гастроэнтерологии, при помощи которого можно получить информацию о форме, положении, величине, характере поверхности, консистенции и взаиморасположении органов брюшной полости. Помимо этого, учитываются ощущения, испытываемые ребенком, о которых врач узнает со слов больного либо по его болевой реакции (мимика, рефлекторные движения, плач).

Пальпация живота, имеющая большое значение в топической диагностике вероятных заболеваний желудочно-кишечного тракта, производится в двух положениях пациента — горизонтальном и вертикальном. Пальпация в вертикальном положении позволяет нередко обнаружить грыжи, опухоли, опущен-

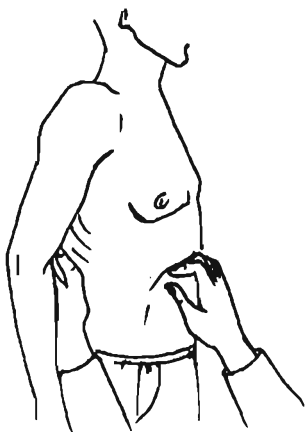


Рис. 9.5. Пальпация желудка в вертикальном положении пациента

ние и другие изменения внутренних органов, которые не прощупываются в лежачем положении (рис. 9.5.).

Различают поверхностную и глубокую пальпацию. Разновидностью глубокой является проникающая пальпация для определения болевых точек. Для баллотирования печени, селезенки, почек, опухоли применяется бимануальная толчкообразная пальпация. В.П. Образцов и Н.Д. Стражеско разработали технику глубокой скользящей пальпации, которая также является разновидностью глубокой пальпации.

Для успешного проведения пальпации необходимо, чтобы ребенок спокойно лежал на спине в удобной, не слишком мягкой постели или на кушетке, со свободно вытянутыми вдоль туловища руками, слегка согнутыми и несколько отведенными в сторону ногами, благодаря чему достигается максимальное расслабление

мышц брюшного пресса. Под голову и плечи исследуемого целесообразно подложить небольшую подушку. В ряде случаев ребенок может лежать на левом или правом боку. В связи с тем, что некоторые органы (левая доля печени, селезенка, малая кривизна желудка, почки, слепая кишка, опухоли) при вертикальном положении тела более доступны ощупыванию, больного продолжают исследовать в положении стоя. Так чаще исследуются эпигастральная область и боковые отделы живота.

Врач удобно располагается на стуле, высота сиденья которого должна быть вровень с постелью больного. Предплечье правой руки врача должно находиться в горизонтальном положении. Перед исследованием необходимо согреть руки, так как прикосновение холодных или влажных рук вызывает у больного неприятные ощущения, а нередко и напряжение мышц, что затрудняет проведение пальпации. Следует также отвлекать внимание ребенка и одновременно наблюдать за выражением лица и реакцией его на пальпацию.

Поверхностную ориентировочную пальпацию врач производит правой рукой, которую кладет на живот плашмя или со слегка согнутыми пальцами. Исследование необходимо проводить нежными, легкими и мягкими скользящими движениями, без надавливания на пальпируемую поверхность, по возможности не причиняя боли. Вначале исследуют левую, затем — правую подвздошные области, постепенно поднимаясь к эпигастрию, но не стараясь проникнуть вглубь. При наличии жалоб ребенка на боль в левой подвздошной области пальпацию начинают с наименее болезненного участка. Поверхностная пальпация позволяет получить сведения о локализации боли, наличии мышечной защиты, опухолевидных образованиях, расхождении прямых мышц живота, а также о значительном увеличении размеров печени, селезенки.

Глубокую пальпацию применяют для более детального исследования брюшной полости, а также в целях установления более точной локализации патологических изменений. Ее производят одним или несколькими (четырьмя,

тремя) пальцами с применением различного по силе давления в зависимости от цели, поставленной врачом. При исследовании поверхности органов пальпацию сочетают с поглаживанием. Для определения болевых точек применяют глубокую проникающую пальпацию, при проведении которой кончики пальцев вдавливаются в какую-либо точку живота.

Одним из видов глубокой пальпации является глубокая скользящая методическая пальпация, которая позволяет всесторонне оценить состояние органов брюшной полости и отдельных участков желудочно-кишечного тракта, а также установить их топографию. При исследовании осуществляют взаимно скользящие движения пальпирующей руки и соответствующего органа. Пальпация называется методической в связи с тем, что ее проводят с определенной последовательностью: сигмовидная, слепая кишка, конечная часть подвздошной кишки, червеобразный отросток, восходящий и нисходящий отделы ободочной кишки, доступные пальпации отделы желудка, поперечный отдел ободочной кишки, печень, селезенка, двенадцатиперстная кишка, поджелудочная железа, почки.

В.П. Образцов придерживался принципа двойной проверки выявленных изменений. Например, для подтверждения предположения о том, что пальпируемый участок кишки есть конечная часть подвздошной, необходимо найти слепую кишку; данные пальпации желудка проверяют перкуссией и «перкуторной пальпацией» последнего.

Вначале выполняется поверхностная, а затем методическая глубокая пальпация живота. Исследователь кладет ладонь ладонями на живот и, слегка нажимая, производит ориентировочную сравнительную поверхностную пальпацию. Ориентировочная пальпация проводится против часовой стрелки с левой подвздошной области к левому подреберью, в эпигастрий, правое подреберье, правую подвздошную область, надлобковую область, затем по передней срединной линии снизу вверх в эпигастрий. Сравнительная поверхностная пальпация проводится на симметричных участках, начиная с левой подвздошной области (рис. 9.6.). Эта пальпация помогает получить общее представление о состоянии живота — передней брюшной стенки, выявить вероятные точки и зоны болезненности, мышечного напряжения, диастаз мышц, грыжевые выпячивания, поверхностные образования.

После этого, в соответствии с результатами поверхностной пальпации и данными, полученными при осмотре, переходят к методической глубокой скользящей пальпации по В.П. Образцову и Н.Д. Стражеско. Эта пальпация называется методической потому, что она производится по правилам и в определенной последовательности. При необходимости пальпацию живота производят способом «двойной руки» (рис. 9.7).

Для проведения глубокой пальпации необходимо строгое соблюдение следующих правил:

- 1) руку со слегка согнутыми пальцами помещают на область пальпируемого органа перпендикулярно продольной оси исследуемого органа (рис. 9.8);
- 2) производят скользящее движение и несколько сдвигают кожную складку по направлению, поперечному оси органа (рис. 9.9);
- 3) постепенно погружают руку в глубь живота, пользуясь расслаблением передней брюшной стенки во время выдоха, и доходят до задней стенки брюшной полости (рис. 9.10);

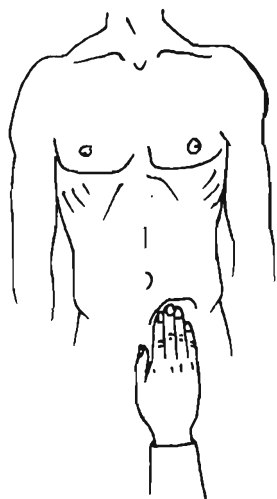


Рис. 9.6. Поверхностная сравнительная (ориентировочная) пальпация нижнего отдела живота. Положение пациента лежа на спине. Вид сверху. Положение руки исследователя при пальпации левой подвздошной области

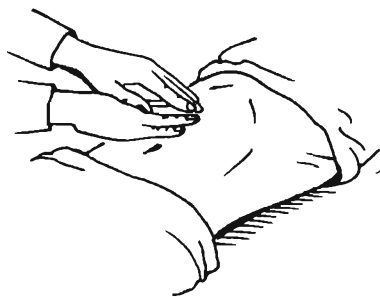


Рис. 9.7. Пальпация желудка способом «двойной руки»

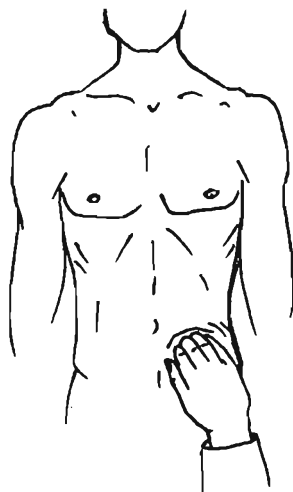


Рис. 9.8. Глубокая пальпация сигмовидной кишки по Образцову—Стражеско. Положение больного лежа на спине. Вид сверху

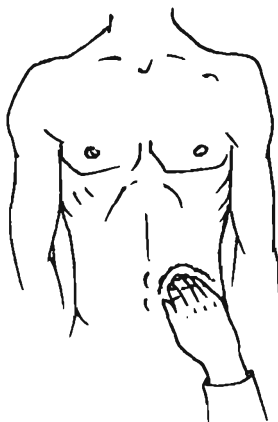


Рис. 9.9. Глубокая пальпация сигмовидной кишки по Образцову—Стражеско. Образование кожной складки. Положение больного лежа на спине. Вид сверху

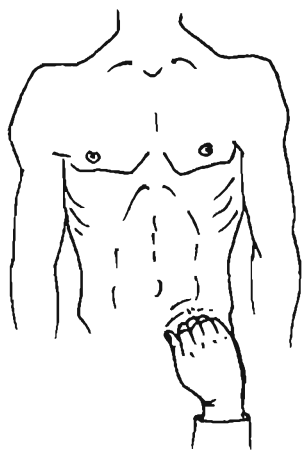


Рис. 9.10. Глубокая пальпация сигмовидной кишки по Образцову—Стражеско.

Погружение пальцев пальпирующей руки в глубину брюшной полости во время фазы выдоха. Положение больного лежа на спине. Вид сверху

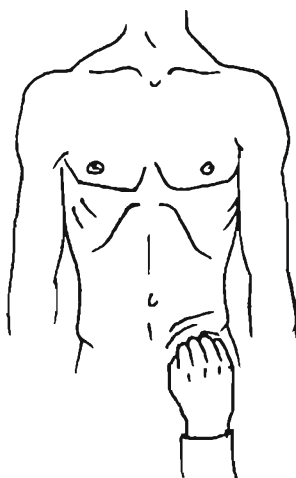


Рис. 9.11. Глубокая пальпация сигмовидной кишки по Образцову—Стражеско.

Соскальзывание пальцев пальпирующей руки с сигмовидной кишки. Положение больного лежа на спине. Вид сверху

- 4) скользят кончиками пальцев по органу в направлении поперечной его оси и ощупывают орган, прижимая его к задней стенке брюшной полости (рис. 9.11). Методом глубокой пальпации могут быть прощупаны желудок, почти все отделы толстой кишки (сигмовидная, поперечная, слепая), тонкий отдел кишечника, поджелудочная железа, лимфатический аппарат.

Методика глубокой скользящей пальпации живота. Исходя из вышеизложенных правил, принцип глубокой пальпации заключается в том, что пальцы глубоко погружают в толщу живота и стараются прижать исследуемый орган к задней стенке живота. Пальцы исследующей руки располагают вдоль исследуемого органа и предлагают пациенту глубоко дышать. Во время выдоха пальцами несколько надавливают на стенку живота. Во время вдоха руки не отнимают (это главное условие глубокой пальпации), чтобы со следующим выдохом проникнуть еще глубже в толщу живота.

Таким образом, в течение 3–5 дыхательных движений можно безболезненно для обследуемого достигнуть задней стенки живота, и тогда, тоже во время выдоха, произвести скользящее движение пальцами поперек исследуемого органа, который проскальзывает под пальпирующими пальцами. Производится скольжение не по коже, а вместе с ней. Не всегда нужно скользящие движения производить после того, как пальцы достигнут задней стенки живота. Часто скользящие движения целесообразно производить по мере проникновения в толщу живота с каждым выдохом. Глубокая пальпация начинается с исследования большой кривизны и антрального отдела желудка (рис. 9.12–9.15). Перед пальпацией большая кривизна желудка определяется



Рис. 9.12 Пальпация желудка. Положение больного лежа на спине. Вид сверху

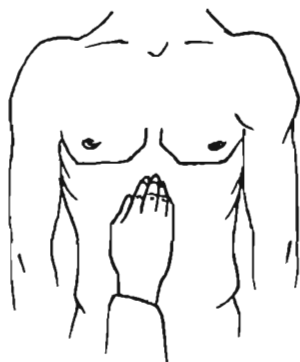


Рис. 9.13. Исходное положение правой руки исследователя при пальпации желудка. Положение больного лежа на спине. Вид сверху



Рис. 9.14. Положение руки исследователя при пальпации привратника



Рис. 9.15. Положение руки исследователя при пальпации большой кривизны желудка

с помощью вспомогательных методов: тихой перкуссией от кишечника к желудку, аускультаторно-аффрикционным методом или перкуторной пальпацией. Исследование толстого кишечника начинается со скользящей пальпации сигмовидной кишки. Для этого четыре пальца правой руки, сложенные вместе, устанавливают на границе средней и наружной трети линии, соединяющей пупок с передней остью подвздошной кости. Пальпацию проводят по направлению от пупка к левой передней верхней ости (сверху и снизу, кнаружи).

Аналогичным способом пальпируется слепая кишка (от пупка к правой верхней ости подвздошной кости — рис. 9.16–9.18).

Затем бимануально проводится пальпация восходящей и нисходящей частей ободочной кишки (рис. 9.19–9.21).

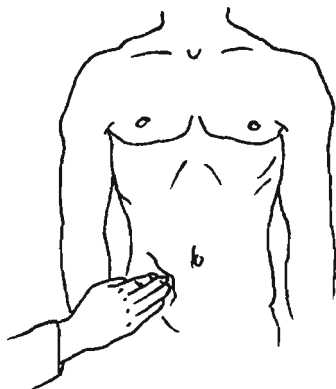


Рис. 9.16. Глубокая пальпация слепой кишки по Образцову—Стражеско, Установка руки и образование кожной складки. Положение больного лежа на спине. Вид сверху



Рис. 9.17. Глубокая пальпация слепой кишки по Образцову—Стражеско. Погружение пальцев пальпирующей руки в глубину брюшной полости во время фазы выдоха

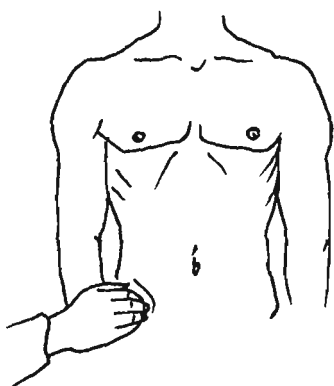


Рис. 9.18. Глубокая пальпация слепой кишки по Образцову—Стражеско. Соскальзывание пальцев пальпирующей руки со слепой кишки в перпендикулярном направлении к ее продольной оси. Положение больного лежа на спине. Вид сверху



Рис. 9.19. Пальпация восходящего отдела толстой кишки



Рис. 9.20. Пальпация нисходящей части ободочной кишки



Рис. 9.21. Пальпация нисходящего отдела толстой кишки

При этом кистью левой руки фиксируют поясничную область попеременно справа и слева, правой рукой, повернутой ладонью к исследователю, пальпируют по направлению от пупка вправо, а затем влево. Пальпацию поперечной части ободочной кишки производят одной правой рукой (рис. 9.22–9.25) или двумя руками одновременно сверху вниз, справа налево на уровне пупка, выше или ниже его (рис. 9.26–9.28).

Перкуссия живота

Метод перкуссии в исследовании органов брюшной полости не имеет такого большого значения, как в исследовании легких и сердца.

Перкуссию живота сочетают с осмотром и пальпацией. Перкуссия живота проводится от пупка к боковым поверхностям живота в обоих направлениях, а также вниз в положении пациента лежа и стоя. К перкуссии в определенной мере относится и метод поколачивания, который применяется для определения чувствительности в пределах болевых точек и зон гиперестезии



Рис. 9.22. Глубокая пальпация поперечно-ободочной кишки одной правой рукой по Н.Д. Стражеско. Установка руки



Рас. 9.23. Глубокая пальпация поперечно-ободочной кишки одной правой рукой по Н.Д. Стражеско. Установка руки и образование кожной складки перед линией ногтевых фаланг

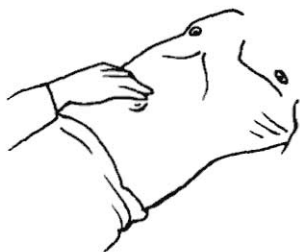


Рис. 9.24. Глубокая пальпация поперечно-ободочной кишки одной правой рукой по Н.Д. Стражеско. Постепенное погружение пальцев пальпирующей руки в глубину брюшной полости до задней ее стенки во время фазы выдоха

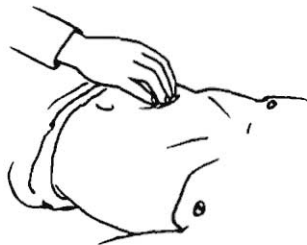


Рис. 9.25. Глубокая пальпация поперечно-ободочной кишки одной правой рукой по Н.Д. Стражеско. Соскальзывающее движение руки сверху вниз, справа от средней линии, над правой прямой мышцей живота

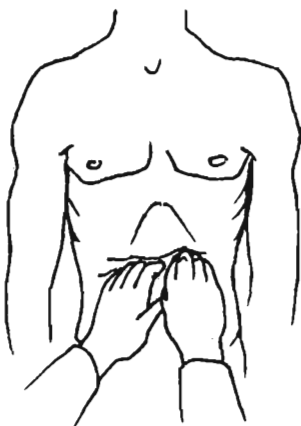


Рис. 9.26. Билатеральная пальпация поперечно-ободочной кишки. Установка руки и образование кожной складки перед линией ногтевых фаланг



Рис. 9.27. Билатеральная пальпация поперечно-ободочной кишки. Погружение пальцев пальпирующей руки в глубину брюшной полости во время фазы выдоха. Положение больного лежа на спине. Вид сверху



Рис. 9.28. Билатеральная пальпация поперечно-ободочной кишки. Соскальзывание пальцев пальпирующей руки с кишки в перпендикулярном направлении к ее продольной оси. Положение больного лежа на спине. Вид сверху

Захарьина—Геда, а также мышечной защиты. Так, например, приемом Менделя (поколачиванием верхней части прямых мышц) определяют болезненность желудка и двенадцатиперстной кишки, приемом Ортнера — болезненность желчного пузыря и т. п.

Перкуссия границ желудка производится в положении лежа на спине. Рекомендуют начинать перкуссию желудка с определения верхних отделов и вести ее справа налево по правой парастернальной, срединной, левой па-

растернальной, срединно-ключичной и передней подмышечной линиям. Затем перкутируют слева направо по VII и VIII ребрам. Целесообразно также провести перкуссии по IX и X ребрам. Нижнюю границу определяют справа от правой реберной дуги на уровне IX ребра в горизонтальном направлении, а снизу — по срединной, левым парастернальной и срединно-ключичной линиям. На основании данных перкуссии выявляют зону тимпанического звука. Сверху она находится на VI ребре по левой срединно-ключичной линии, по срединной — занимает положение между средней и верхней третью расстояния от пупка до мечевидного отростка, слева доходит до передне-подмышечной линии и снизу проходит на 1–3 см выше пупка (рис. 9.29).

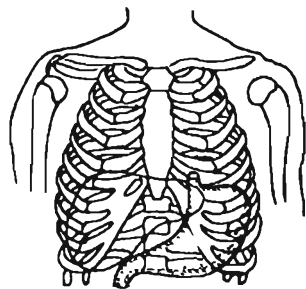


Рис. 9.29. Схема расположения желудка

Самая широкая часть тимпанического звука находится на левом подреберье, образуя так называемое полулунное пространство Траубе. Оно ограничено справа левой долей печени, сверху — нижним краем легкого и прилегающей к нему диафрагмой, слева — селезенкой, а снизу — краем реберной дуги (рис. 9.30). Правую границу этой зоны можно перкутировать непосредственно по левой реберной дуге до появления притупления.

Нижняя граница желудка может быть обнаружена также методом перкуторной пальпации по В.П. Образцову (рис. 9.31) и методом аускультаторной перкуссии (рис. 9.32, 9.33). Перкуторная пальпация состоит в следующем: кисть левой руки накладывается на грудную клетку слева, несколько захватывая область мечевидного отростка. Затем производят этой рукой легкое надавливание для того, чтобы сместить воздух из верхней части желудка с тем расчетом, чтобы он соприкасался с жидкостью, имеющейся в желудке. Четырьмя же полусогнутыми пальцами правой руки по линии живота наносят короткие удары в эпигастральной области, постепенно спускаясь вниз. При этом возникает шум плеска, который исчезает, когда кончается нижняя граница желудка.

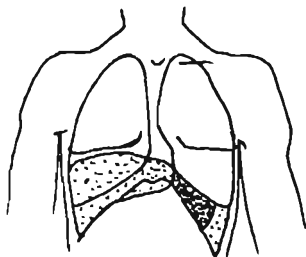


Рис. 9.30. Пространство Траубе



Рис. 9.31. Перкуссия брюшной полости (по В.П. Образцову)



Рис. 9.32. Перкуторная пальпация желудка (вид сбоку)



Рис. 9.33. Перкуторная пальпация желудка (вид сверху)

Аускультация

Метод аускультаторной перкуссии состоит в том, что над эпигастральной областью ставят стетофонендоскоп и одновременно с этим производят перкуссию по передней брюшной стенке слева от средней линии, снизу вверх по направлению к желудку. Перкуторный удар наносят тихо, одним пальцем. Граница желудка распознается по выслушиванию громкого звука.

Аускультация пищевода. Стетофонендоскоп устанавливается левее мечевидного отростка или в межлопаточном пространстве на уровне угла левой лопатки. Пациенту в положении стоя предлагают выпить глоток воды. При отсутствии поражений пищевода в момент глотания выслушивается первый глухой шум, а через $7(\pm 3)$ сек при прохождении жидкости через кардиальный отдел — второй шум.

Аускультация кишечника проводится в мезогастрии с обеих сторон. У здорового человека над брюшной полостью выслушиваются звуки перистальтики кишечника. Она представляет собой своеобразное урчание, напоминающее плеск жидкости или ее переливание, иногда звуковые явления сходны с возникающими от разрыва мелких пузырьков.

Аускультаторно-аффрикционный метод определения местоположения большой кривизны желудка (рис. 9.34). Стетофонендоскоп помещают над областью желудка (в эпигастральном отделе), а указательным пальцем правой

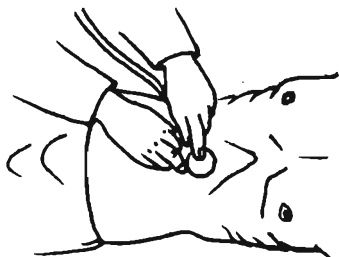


Рис. 9.34. Определение нижней границы желудка методом аускультаторной аффрикции по передней срединной линии

руки производят легкое трение по коже вдали от предполагаемой границы, по направлению к ней. Вначале появляются тихие звуки. Когда палец устанавливают над областью желудка, звук значительно усиливается вследствие резонанса.

Печень, желчный пузырь и поджелудочная железа

Физикальное исследование печени, желчного пузыря и поджелудочной железы здорового человека

Осмотр. У здоровых людей общий осмотр, осмотр полости рта, области печени и живота позволяет убедиться в отсутствии признаков, характерных для заболеваний печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы. Кожные покровы, видимые слизистые, склеры глаз обычной окраски и влажности. Форма живота соответствует конституциональному типу.

Перкуссия печени должна предшествовать ее пальпации. Сначала определяют перкуссией размеры и границы печени, а затем уже по нижней границе печени производят пальпацию. Верхняя граница печени соответствует нижней границе правого легкого. Нижнюю границу печени перкуссией определяют по основным линиям, начиная справа с переднеподмышечной, затем по среднеключичной, далее по средней линии живота и по левой окологрудной линии. Согласно общим правилам перкуссии ее проводят по животу снизу вверх, идя от более ясного звука к тупому, перпендикулярно к определяемой границе (рис. 9.35). В нормальных условиях нижний край печени из-под реберной дуги по среднеключичной линии не выступает, по срединной линии нижний край печени выходит из-под мечевидного отростка грудины на $\frac{1}{3}$ расстояния от мечевидного отростка до пупка, левая доля печени уходит в левое подреберье под хрящ VI ребра (рис. 9.36). Поскольку общий тон перкуторного

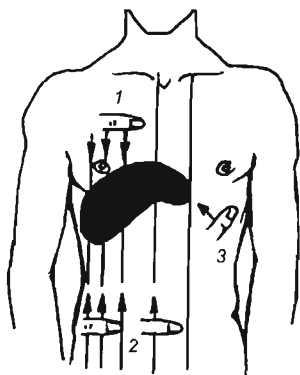


Рис. 9.35. Определение границ абсолютной тупости печени: 1 — верхней; 2 — нижней; 3 — левой. Стрелками обозначено перемещение пальца-плессиметра при перкуссии (сверху, снизу, слева)

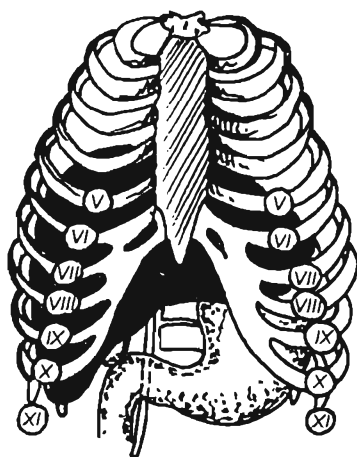


Рис. 9.36. Проекция печени на поверхность передней брюшной стенки

звука по передней стенке живота бывает в тоне высокого тимпанита, нижний край печени определяют с помощью тихой перкуссии. При укорочении перкуторного звука в определенной области целесообразно попросить больного сделать глубокий вдох, тогда на высоте вдоха тупой звук делается более отчетливым, если замеченная тупость действительно образуется за счет увеличения печени.

Практически наиболее удобно и достаточно определить границу и размеры печени по способу М.Г. Курлова (рис. 9.37, 9.38). Вначале перкутируют сверху вниз по правой срединноключичной линии до печеночной тупости и здесь ставят точку на коже чернильной пастой. После этого на той же линии перкутируют, продвигаясь снизу от уровня пупка вверх до появления тупого звука, и здесь ставят вторую точку (рис. 9.39). Расстояние между этими точками, равное в норме 9 ± 1 см, отражает размеры правой доли печени. Третья точка ставится просто у основания мечевидного отростка по срединной линии (рис. 9.40). Затем, перкутируя по той же линии от пупка вверх, находят тупость и здесь ставят четвертую точку (рис. 9.41). Расстояние между ними характеризует размеры печени примерно по средней ее части и равно 8 ± 1 см. Наконец, перкутируют, начиная от третьей точки, продвигаясь по левой реберной дуге — до появления кишечного звука, и здесь ставят пятую точку (рис. 9.42). Расстояние между этими точками равно 7 ± 1 см и отражает длину левой половины печени (рис. 9.43). При увеличении и уменьшении печени отмечаются четкие изменения этих размеров.

Пальпация. Пальпация печени при ее опущении или увеличении позволяет уточнить границу, очертания ее края, определить консистенцию, болезненность и патологические образования.

Пальпация печени производится по общим правилам пальпации органов брюшной полости — вначале производится поверхностная, ориентировочная

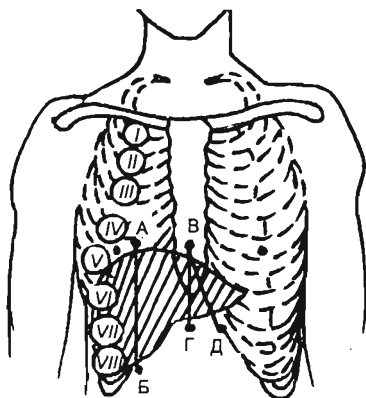


Рис. 9.37. Размеры печени по М.Г. Курлову (точки, между которыми определяются размеры печени): А — первая; Б — вторая; В — третья; Г — четвертая; Д — пятая; I—VIII — пары ребер

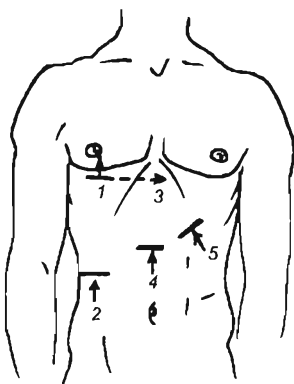


Рис. 9.38. Границы и размеры печени по способу М.Г. Курлова: 1—5 — последовательность перкуссии

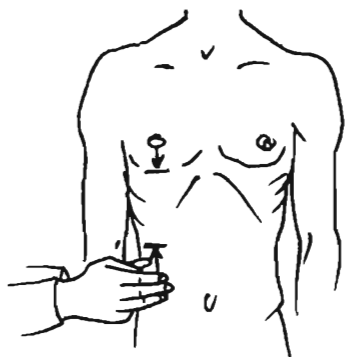


Рис. 9.39. Определение верхней (первая точка) и нижней (вторая точка) границ печени по правой срединноключичной линии

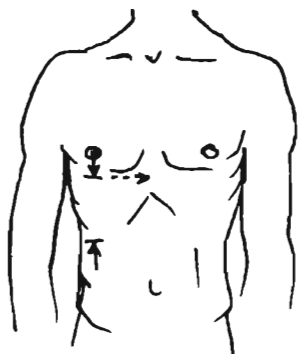


Рис. 9.40. Проекция верхней границы печени по передней срединной линии (третья точка)

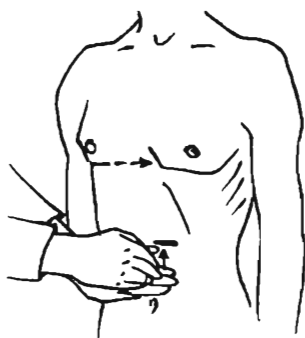


Рис. 9.41. Определение нижней границы печени по передней срединной линии (четвертая точка)



Рис. 9.42. Определение нижней границы печени по левой реберной дуге (пятая точка)

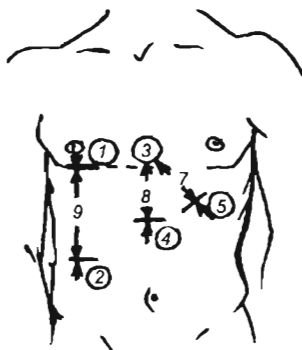


Рис. 9.43. Основные размеры печени в сантиметрах: 1-5 — последовательность определения

пальпация области печени, затем глубокая, скользящая пальпация. Глубокая пальпация печени по В.П. Образцову производится по линии тупости, выявленной перкуссией.

Пальпацию печени производят в горизонтальном и вертикальном положениях пациента. Для проведения пальпации в горизонтальном положении обследуемый должен лежать со слегка приподнятой на невысокой подушке головой, с приведенными к туловищу плечами и с положенными на грудь руками. Плечи должны быть приведены к туловищу для того, чтобы затруднить больному при вдохе использовать верхнереберный тип дыхания и делать вдох, главным образом, за счет опущения диафрагмы. Сидеть надо лицом к больному, левая ладонь исследователя располагается на пояснице (справа), а большой палец левой руки сдавливает реберную дугу спереди. При этом левая ладонь подает заднюю брюшную стенку вперед, а сдавливание же реберного края большим пальцем левой руки мешает расширению грудной клетки на вдохе. Ладонь правой руки слегка согнутыми пальцами кладут на живот больного ниже реберной дуги, по правой среднеключичной линии. Пальцы правой руки составляют одну линию и устанавливаются параллельно нижнему краю печени (рис. 9.44, 9.45). После этого больного просят глубоко дышать. Используя выдох (на выдохе), проникают кончиками пальцев глубоко в брюшную полость (рис. 9.46, 9.47). После этого больного просят сделать глубокий вдох. Во время вдоха рука выталкивается кверху, а кончики пальцев, делая небольшое движение вперед (распрямляясь в согнутых фалангах) навстречу печени, встречаются с опускающейся при вдохе печенью. Край печени вначале упирается в мякоть концевых фаланг пальцев, затем выскользывает, обходя их. Повторяя это движение в течение нескольких вдохов, можно по осязательному ощущению иметь некоторое представление о печени, пальпируя ее таким образом по всему подреберью.

Нормальная печень прощупывается только в вертикальном (ортостатическом) положении человека, и то при условии возможности ввести пальцы в подреберье, для чего предлагают пациенту несколько наклонить корпус вперед в поясничном отделе. Нормальная печень может прощупываться и ниже реберной дуги. Если она опущена, то и верхняя граница ее тупости также

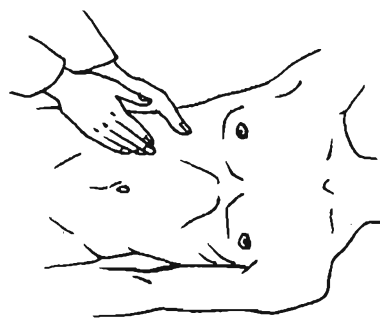


Рис. 9.44. Пальпация печени. Установка рук. Положение больного лежа на спине. Вид сверху

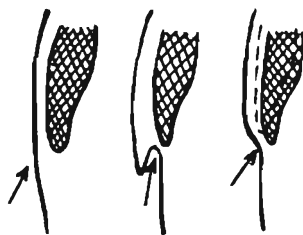


Рис. 9.45. Схематическое изображение принципа метода пальпации печени



Рис. 9.46. Пальпация печени.
Оттягивание кожи вниз



Рис. 9.47. Пальпация печени. Погружение пальцев пальпирующей руки в глубину брюшной полости во время фазы выдоха

соответственно будет опущена при сохранении нормальной нижней левой границы печени по реберной дуге. Нормальная печень, если она прощупывается, имеет определенную плотность, край ее несколько заострен, ровный, поверхность гладкая, при пальпации она безболезненна.

Пальпация желчного пузыря принципиально проводится по тому же плану, как и пальпация печени. Нормальная локализация соответствует точке пересечения наружного края правой прямой мышцы живота с реберной дугой. В этой области глубокая пальпация дает возможность исследовать желчный пузырь и окружающую его клетчатку. Желчный пузырь в норме не прощупывается.

Пальпация поджелудочной железы у практически здоровых людей невозможна из-за ее глубокого расположения и мягкой консистенции. Исключение составляют здоровые лица пониженного питания с расслабленным брюшным прессом и некоторым опущением внутренних органов. Накануне исследования пациенту предлагают принять слабительное и воздержаться от приема пищи. Пальпацию железы производят утром натощак при пустом желудке. Поскольку за поджелудочную железу можно принять часть желудка и поперечную часть ободочной кишки, необходимо предварительно определить их расположение, пропальпировать большую кривизну желудка и правое колено поперечной части ободочной кишки (рис. 9.48). Поджелудочная железа определяется методом глубокой скользящей пальпации по В.П. Образцову и Н.Д. Стражеско. Пальпирующая рука устанавливается на 2–3 см выше предварительно найденной нижней границы желудка. Кожа смещается вверх, после чего пальпирующая рука при каждом выдохе пациента погружается в глубину брюшной полости. Достигнув ее задней стенки, рука скользит в направлении сверху вниз. В норме поджелудочная железа имеет форму поперечно расположенного мягкого цилиндра диаметром 1,5–3 см, неподвижного и безболезненного.



Рис. 9.48. Проекция поджелудочной железы на переднюю брюшную стенку

Физикальное исследование больного с патологией печени, желчного пузыря и поджелудочной железы

Осмотр. Общий осмотр печеночных больных позволяет заметить снижение массы тела и истощение (кахексию), которые могут быть признаком тяжелого поражения печени, ожирение — признак предрасположения к заболеваниям желчных путей; инфантилизм — свидетельство возможного заболевания печени с раннего детского возраста.

При общем осмотре обращают внимание на цвет кожи, слизистых оболочек и склер (желтушность), наличие «печеночных» знаков (пальмарная эритема, сосудистые звездочки), признаки нарушения инактивации эстрогенов у мужчин (гинекомастия), кожные проявления геморрагической гемостазиопатии (геморрагии в виде петехий и синяков), признаки нарушения холестерина обмена (ксантомы), следы расчесов кожных покровов.

Желтуха бывает различной интенсивности. В одних случаях она слабо выражена и прокрашивает только склеры (субиктеричность) или слизистую оболочку нёба, в других — интенсивная, приобретая при этом различные оттенки от ярко-желтой до зеленой или темной окраски кожи.

«**Печеночные ладони**» — это симметричное диффузное покраснение кожи на ладонях в области тенара и гипотенара, обусловленное расширением мелких сосудов кожи и являющееся симптомом длительного течения хронического гепатита или цирроза печени. Кроме этого при осмотре кистей рук нередко обнаруживают изменения пальцев типа «барабанных палочек» (рис. 9.49).

Сосудистые звездочки (рис. 9.50) — это своеобразное звездчатое расширение отдельных кожных сосудов (телеангиэктазии). Они четко выделяются на коже, величина их 2–5 мм, изредка больше, располагаются часто на плечевом поясе, спине и в межлопаточной области, на шее, груди, иногда на кистях рук. При надавливании на такую «звездочку» предметным стеклом можно видеть ее пульсацию. Сосудистые звездочки характерны в основном для хронических гепатитов и циррозов печени. Происхождение их неясно, однако предполагают ведущую роль изменений обмена эстрогенных гормонов в печени.

Признаком нарушения инактивации женских половых гормонов в печени является развитие *гинекомастии* (увеличение молочных желез) у подростков. Этот признак нередко встречается при циррозах печени.

На коже можно найти следы расчесов вследствие интенсивного зуда; часто расчесы инфицируются и нагнаиваются. Могут наблюдаться проявления

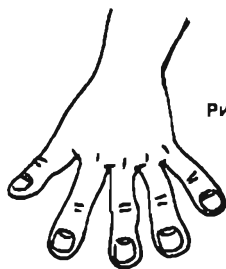


Рис. 9.49. Пальцы в виде барабанных палочек

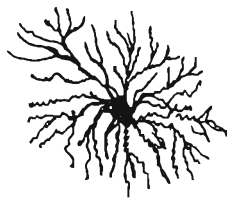


Рис. 9.50. «Сосудистая звездочка»

геморрагической гемостазиопатии вследствие печеночной недостаточности в виде петехиальной сыпи и кровоизлияний в кожу (синяковость).

Нарушения холестерина обмена у печеночных больных проявляются *внутрикожным отложением холестерина (ксантоматоз)* в виде желтовато-белых отложений различной величины (бляшек), которые располагаются особенно часто на веках и у внутреннего угла глаза (ксантелазмы), реже — на коже в других частях тела — кисти рук, локти, стопы, грудная клетка, плечи, бедра (ксантомы). Кроме того, можно обнаружить печеночные пятна (хлоазмы) на лице.

Осмотр полости рта при хронических заболеваниях печени может выявить явления ангулярного стоматита (воспаление слизистой оболочки и кожи в углах рта), язык бывает ярко-красным (малиновым). Эти явления связывают с гиповитаминозом группы В.

Осмотр области печени только в редких случаях дает некоторые патологические признаки. При весьма больших увеличениях печени, при массивной ее опухоли (особенно при первичном раке печени) область печени выбухает и отчетливо выступает из-под реберной дуги, неравномерно увеличивая всю верхнюю половину живота.

Осмотр живота позволяет охарактеризовать его форму и размеры (асцит, вздутие). Следует обращать внимание на форму пупка и выраженность венозного рисунка. Часто на передней брюшной стенке видны расширенные подкожные вены. Обычно эти вены располагаются в боковых частях передней брюшной стенки, но иногда группируются вокруг пупка, лучеобразно отходя в разные стороны (рис. 9.51). В этом случае говорят о симптоме «головы Медузы». Расширенные вены — это анастомозы между воротной веной и системами верхней и нижней полых вен, которые возникают вследствие гипертонии в портальной системе.

Определение асцита (свободной жидкости в брюшной полости). При больших асцитах жидкость в животе (транссудат, экссудат, кровь) без особого затруднения определяется посредством зыбления, флюктуации. Пальцы левой руки врача прикасаются к брюшной стенке больного с одной стороны, а перкуторные удары правой рукой наносятся с противоположного направления (рис. 9.52, 9.53). Колебания волны жидкости, возникающие во время удара, быстро передаются во все стороны, что воспринимается левой рукой в виде своеобразных толчков. Если между руками врача создать преграду путем давления на живот ребром кисти помощника или ребром линейки, то данный симптом при наличии свободной жидкости остается положительным (рис. 9.54). В тех же случаях, когда колебания передаются по брюшной стенке, а не через жидкость, препятствие уничтожает их.

Небольшие количества жидкости в брюшной полости выявляются с помощью

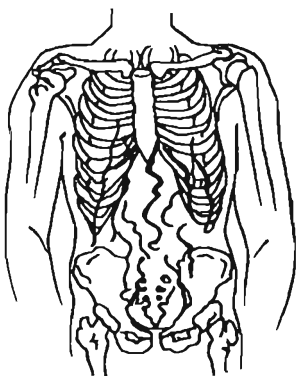


Рис. 9.51. Венозные коллатерали передней брюшной стенки («голова медузы»)

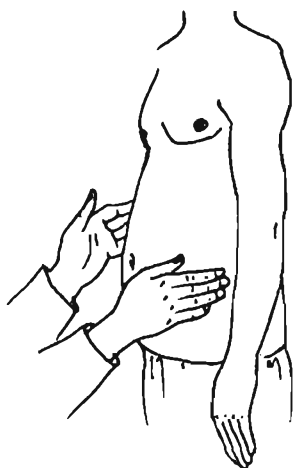


Рис. 9.52. Определение наличия свободной жидкости в брюшной полости при асците методом перкуссии



Рис. 9.53. Асцит. Определение симптома волны

перкуссии. В горизонтальном положении, когда больной лежит на спине, жидкость равномерно накапливается в боковых отделах, оттесняя кишечник вверх, который всплывает над ней. Если перкутировать над пупочной областью, то здесь отмечается громкий продолжительный тимпанит (рис. 9.55). Дальнейшее выстукивание по направлению к фланкам выявляет вначале зону укорочения перкуторного звука, переходящую далее в абсолютную тупость как слева, так и справа на некотором расстоянии от белой линии живота, где делается соответствующая отметка (рис. 9.56).



Рис. 9.54. Асцит. Определение наличия свободной жидкости в брюшной полости двумя исследователями

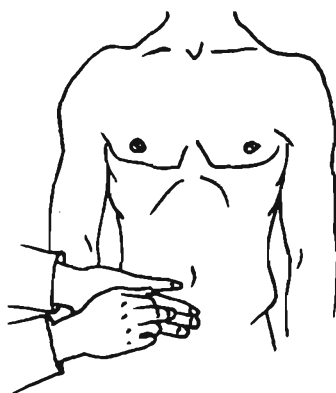


Рис. 9.55. Перкуссия надлобковой области живота для выявления жидкости в брюшной полости



Рис. 9.56. Перкуссия пупочной области живота для выявления свободной жидкости в брюшной полости. Положение больного лежа на спине. Вид сверху



Рис. 9.57. Перкуссия в области правого фланка живота для выявления свободной жидкости в брюшной полости. Положение больного лежа на спине. Вид сверху

Небольшая перемена позы тотчас же изменяет уровень жидкости. Если больного поворачивают на правый бок, то жидкость из левого фланка устремляется в правую половину брюшной полости и уровень ее здесь становится выше, чем прежде. Слева над фланком определяется тимпанит. При повороте больного на левый бок уровень жидкости здесь увеличивается, а тимпанит появляется на противоположной стороне. Если предложить больному сесть или встать, то высота горизонтального уровня уменьшается за счет смещения жидкости в малый таз (рис. 9.57).

Пальпация. Увеличенную или опущенную печень, нижний край которой расположен ниже правой реберной дуги, можно пальпировать одной правой рукой. При этом следует сообразоваться с дыхательными движениями больного. По В.П. Образцову, пальпацию необходимо вести между правыми окологрудинной и передней подмышечной линиями, т. е. латерально от правого края прямой мышцы живота. Прощупывание печени за прямыми мышцами живота затруднительно.

Когда пальпации доступна и часть самой печени, а не только ее нижний край, необходимо установить характер поверхности прощупываемой печени (гладкая, ровная или бугристая), ее консистенцию (мягкая, плотная), болезненность и т. п.

Гладкая, ровная, мягковатая поверхность печени с закругленным краем, резко болезненная при ощупывании, встречается при заболеваниях внутриспеченочных желчных путей, при которых в процесс вовлекается и паренхима печени; при остро наступившем застойном полнокровии печени на почве сердечно-сосудистой недостаточности; при подострой или острой дистрофии печени.

Плотная консистенция и острый твердый мало чувствительный при ощупывании нижний край характерны для кардиального цирроза. Плотный, твердый край печени с неровной поверхностью характерен в первую очередь для циррозов. Наличие крупной бугристости на поверхности печени наблюдается при раке, эхинококкозе, гуммозном сифилисе.

Резкая болезненность печени при ощупывании характерна либо для быстро возникшего растяжения капсулы (например, при сердечной декомпенсации), либо для перехода воспалительного процесса на серозный покров органа (перигепатит).

Большие трудности встречает прощупывание печени при скоплении значительных количеств жидкости в брюшной полости. В подобных случаях пользуются толчкообразной, «баллотирующей» пальпацией (симптом «льдинки»). Для этого руку кладут на живот, ниже реберной дуги, и сложенными вместе II, III и IV пальцами правой руки совершают легкие толчки, подвигая руку снизу вверх, пробуют обнаружить печень. При асците печень как бы «плавает в жидкости» и при толчках отходит вглубь, затем движется вперед и ударяется о кончики пальцев.

В некоторых случаях, например при метеоризме или асците, когда печень оттеснена кверху, целесообразно пальпацию печени производить в вертикальном положении (стоя).

Желчный пузырь прощупывают под нижним краем печени, кнаружи от латерального края правой мышцы живота, приблизительно в области пересечения продольной на брюшную стенку правой срединноключичной линии с горизонтальной линией, проведенной на уровне IX ребер. Поскольку желчный пузырь в норме не прощупывается, то его обнаружение всегда свидетельствует о патологии. Так, пропальпировать желчный пузырь удастся, если уплотнены его стенки, что наблюдается при хронических воспалительных процессах (холецистит), если вокруг пузыря много спаек (перихолецистит), при опухолях пузыря. Он становится доступным прощупыванию при водянке, камнях желчного пузыря, раке поджелудочной железы. При инфильтрации стенки пузыря и скоплении в нем конкрементов он прощупывается в виде небольшого овального тела. В случаях закупорки общего желчного протока опухолью желчь переполняет пузырь, растягивая его. Он тогда пальпируется в виде эластического грушевидного мешка (положительный симптом Курвуазье—Терье). При закупорке общего желчного протока камнем такого растяжения пузыря не происходит, так как стенка его обычно уплотнена вследствие сопутствующего воспалительного процесса.

Во всех случаях, за исключением сдавления общего желчного протока опухолью головки поджелудочной железы, пальпация желчного пузыря сопряжена с возникновением подчас весьма значительных болевых ощущений, имеющих характерную иррадиацию в правую лопатку и правое плечо (рис. 9.58). Если же при наличии стой-

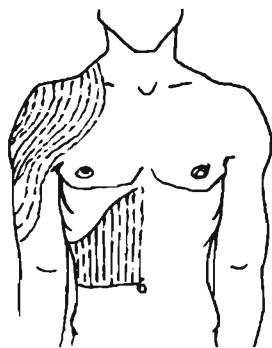


Рис. 9.58. Зоны Захарьина—Гада при желчнокаменной болезни

кой желтухи, подчас ее зеленоватого оттенка, желчный пузырь прощупывается в виде безболезненного, гладкого, эластического, часто напряженного тела грушевидной формы, смещающегося при дыхании больного, необходимо в первую очередь думать об опухоли головки поджелудочной железы.

Чаще пальпация, не обнаруживая самого пузыря, может выявить в его области напряжение мышц живота и значительную болезненность. Известен ряд симптомов и болезненных точек, характеризующих наличие воспалительного процесса в желчном пузыре или крупных желчных ходах.

Так, мышечное напряжение в проекции желчного пузыря указывает на вовлечение в воспалительный процесс брюшины. Наиболее характерными зонами болезненности являются область желчного пузыря и зона Шоффара, которая располагается между срединной линией и биссектрисой верхнего квадранта передней брюшной стенки.

Симптом Лидского — при хроническом холецистите наблюдаются дряблость и атрофия мышц в области правого подреберья. Весьма характерным признаком воспаления желчного пузыря является симптом Лепене — усиление или появление болезненности на высоте глубокого вдоха при ударе ребром ладони в области правого подреберья по сравнению с болевым ощущением при выдохе. Симптом Кера — усиление болевой чувствительности при обычной пальпации во время вдоха. Симптом Мерфи — прерывание дыхания на фазе глубокого вдоха из-за возникшей острой боли в животе под большим пальцем исследователя (кисть правой руки кладут так, чтобы большой палец находился ниже реберной дуги, приблизительно в месте расположения желчного пузыря, а остальные пальцы размещаются на краю реберной дуги). Имеется модификация этого симптома: больной находится в положении сидя, врач в этот момент находится сзади него и пальцы своей правой руки устанавливает в области желчного пузыря (рис. 9.59). На фазе глубокого вдоха при наличии резкой болезненности больной прерывает дыхание. Иногда наблюдается самостоятельное усиление боли в области желчного пузыря на высоте вдоха.

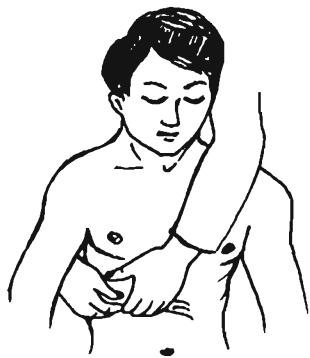


Рис. 9.59. Пальпация печени и желчного пузыря при положении исследователя сзади больного

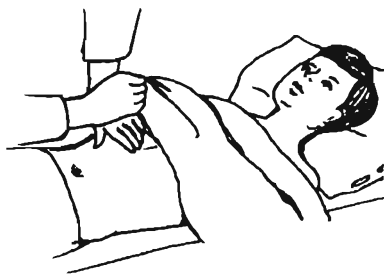


Рис. 9.60. Поколачивание кулаком через ладонь по нижнему краю реберной дуги

О воспалительном поражении желчного пузыря свидетельствует также симптом Ортнера—Грекова — поколачивание ребром ладони или кулаком через ладонь по нижнему краю реберной дуги вызывает боль (рис. 9.60).

При заболеваниях желчного пузыря, а также печени, если процесс локализован близко к диафрагме, может наблюдаться так называемый симптом Мюсси—Георгиевского (френикус-симптом), т. е. болезненность при надавливании между ножками правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы у верхнего края ключицы. В этом месте проходит диафрагмальный нерв, который оказывается раздраженным при заболеваниях желчного пузыря и печени.

Симптом Боаса — болезненность при надавливании в области XII грудного позвонка, отступив на 4–5 см вправо.

Признак Сквирского — появление боли при надавливании или легкой перкуссии ребром кисти несколько правее позвоночника на уровне IX–XI грудных позвонков.

При исследовании печени может быть применена и **аускультация**. При перигепатитах и реже при перихолециститах выслушивание может иногда обнаружить перигепатический шум трения, порой ощущаемый пальпирующей рукой.

Семиотика поражений желудочно-кишечного тракта

Наиболее распространенными заболеваниями являются хронический гастрит и гастродуоденит, эзофагит, гастроэзофагеальная болезнь. В последнее время увеличилась частота сочетанных поражений желудочно-кишечного тракта, эрозивных гастритов. Наряду с принятым в отечественной литературе термином «функциональные расстройства» в настоящее время используется также термин «неязвенная диспепсия, или пупочная колика» и др.

Семиотика нарушений глотания (дисфагии)

Нормальный транспорт пищевого комка через глотательный канал зависит от размеров комка, диаметра канала, перистальтического сокращения и состояния глотательного центра, который обеспечивает нормальное расслабление верхнего и нижнего сфинктеров пищевода во время глотания и угнетение стойких сокращений в теле пищевода. При поражении пищевода одним из частых симптомов является *дисфагия* — затруднение или дискомфорт при глотании. Она воспринимается пациентом как ощущение «застывания» при прохождении пищи через полость рта, глотку или пищевод. Дисфагия, вызванная слишком большим размером пищевого комка или сужением просвета глотательного канала, называется механической, а дисфагия, обусловленная некоординированными или слабыми перистальтическими сокращениями или угнетением глотательного центра, — двигательной (табл. 9.1).

Механическая дисфагия может быть вызвана изменением просвета канала (внутренним сужением или наружным сдавлением). У взрослого человека пищевод может растягиваться более чем до 4 см в диаметре благодаря эластичности его стенки. В тех случаях, когда пищевод не в состоянии растянуться до диаметра просвета более 2,5 см, может развиваться дисфагия, а когда пищевод не может растянуться до просвета свыше 1,3 см, дисфагия будет обязательно. Двигательная дисфагия может возникнуть вследствие затруднений при иницировании глотания или нарушения перистальтики и угнетения центра глотания, обусловленных заболеваниями гладких или скелетных

Таблица 9.1

Этиология и диагностика дисфагии

Этиологические факторы	Критерии диагностики	Методы исследования
Пороки развития полости рта и глотки	У новорожденных и детей до 3 лет	Осмотр, проведение катетера через нос, ринофарингоскопия
Атрезия, стеноз пищевода	Указание в анамнезе на многоводие во время беременности матери, усиленная саливация, отрыжка, рвота сразу после первого кормления	Рентгеноконтрастное исследование, эзофагоскопия
Сдавление пищевода аномальными сосудами (двойная дуга аорты, слева расположенная правая подключичная артерия)	Возможны акроцианоз, одышка, кашель	ФЭС, аортография
Неврогенные нарушения	Клинические симптомы внутричерепной родовой травмы. У детей старше 3 лет	УЗИ
Рефлюкс-эзофагит	Нарастающая анемия, постоянная рвота, иногда с примесью крови, изжога, загрудинные боли	ФЭС
Инородное тело пищевода	Боли и ощущение комка за грудиной	Рентгенологическое исследование, эзофагоскопия
Рубцовые стриктуры пищевода	Указание в анамнезе на ожог (термический, химический) или травму пищевода	Рентгенологическое исследование, ФЭС
Объемные процессы в средостении	Возможны респираторные проявления	Рентгенотомография
Варикозные вены пищевода	Спленомегалия, кровавая рвота, геморрой, хронические заболевания печени	ФЭС, спленопортография
Ахалазия кардии	Рвота и отрыжка непереваренной пищей, боли за грудиной после первых глотков пищи	Рентгенологическое исследование, ФЭС
Нервно-мышечные нарушения	Наличие в анамнезе дифтерии, энцефалита и др.	То же
Психогенные факторы. Воспалительные процессы в полости рта и глотке	Чаще у девочек — ощущение комка за грудиной (истерический комок), что нередко сопровождается рвотой. Анамнез, клиническая картина. Консультации стоматолога и ЛОР-врач	Рино- и фарингоскопия. —«—

мышц пищевода. Наиболее важными причинами двигательной дисфагии являются диффузный спазм пищевода и связанные с ним нарушения двигательной функции, паралич глотки, ахалазия, связанная с неосуществлением глотательной функции перстневидно-глоточной мышцей и склеродермией пищевода. Крайней степенью выраженности дисфагии является боль, возникающая при глотании (одинофагия). Часто одинофагия и дисфагия развиваются одновременно. *Globus hystericus* — это кажущееся ощущение того, что в горле застрял комок. Однако при реальном осуществлении акта глотания не наблюдается никаких затруднений. Фагофобия — страх глотания, а при заболевании истерией, столбняком, бешенством и параличом глотки может возникнуть обусловленный страхом аспирации отказ от глотания. Некоторые больные могут ощущать прохождение пищи по пищеводу, что не связано с застреванием пищи в пищеводе или с его закупоркой. При эзофагеальной дисфагии эти ощущения локализованы ретростернально или у мечевидного отростка, возникают после нескольких последовательных глотательных актов. Орофарингеальная дисфагия сопровождается назальной регургитацией, аспирацией в гортань при кашле (возможно удушье) во время первых глотательных движений (при патологии ротовой полости, гортани, поражении нервной системы). Для функциональной дисфагии характерным является затруднение при глотании жидкой пищи, воды, тогда как твердая пища проходит свободно.

Дифференциальная диагностика дисфагии. Анамнез позволяет поставить диагноз у большей части больных. Наличие в анамнезе длительно существующей изжоги и рефлюкса, предшествующих дисфагии, указывает на пептическую стриктуру. Непродолжительная преходящая дисфагия может быть обусловлена воспалительным процессом. Если у больного наблюдается одинофагия, следует предположить наличие у него кандидозного или герпетического эзофагита. Затруднения, возникающие при глотании только твердой пищи, указывают на механическую дисфагию, застрявший комок при этом можно протолкнуть через суженный участок пищевода, выпив какую-либо жидкость. При резко выраженном уменьшении просвета глотательного канала дисфагия развивается при употреблении как твердой, так и жидкой пищи. В отличие от этого двигательная дисфагия, обусловленная ахалазией и диффузным спазмом пищевода, вызывается употреблением как твердой, так и жидкой пищи с самого начала заболевания. Регургитация в нос и трахео-бронхиальная аспирация при глотании являются признаком паралича мышц глотки или наличия трахеопищеводного свища. Трахеобронхиальная аспирация, не связанная с глотанием, может быть вторичной при ахалазии, дивертикуле ценкера или желудочно-пищеводном рефлюксе.

В случае если дисфагии предшествует хрипота, первичное поражение обычно локализуется в гортани. Иногда хрипота может быть обусловлена ларингитом, вторичным по отношению к желудочно-пищеводному рефлюксу. Сочетание симптомов поражения гортани и дисфагии наблюдается также при различных нервно-мышечных нарушениях. Икота заставляет предположить поражение дистального отдела пищевода. Боль в области грудной клетки, сочетающаяся с дисфагией, развивается при диффузном спазме пищевода и связанных с ним двигательных нарушениях. Боль в области грудной клетки, сходная с болью, испытываемой при диффузных спазмах пищевода, может возникнуть и при острой афагии, обусловленной слишком большим пищевым комком.

При объективном обследовании следует тщательно проверить, нет ли в дополнение к симптоматике генерализованного нервно-мышечного заболевания признаков бульбарного или псевдобульбарного паралича, к которым относятся дизартрия, дисфония, птоз, атрофия языка, гиперактивные сокращения челюстных мышц. При обследовании полости рта и глотки можно выявить поражения, которые препятствуют прохождению пищи из полости рта в пищевод из-за болей или обструкции.

Необходимо обследование области шеи, чтобы убедиться в том, что отсутствуют увеличение щитовидной железы или спинальные нарушения. При наличии изменений на коже или конечностях следует предположить диагноз склеродермии и других коллагеновых заболеваний. Больные с дисфагией подвергаются тщательному инструментальному исследованию. Им проводятся эзофагогастроскопия с биопсией слизистой оболочки и цитологическим исследованием, оценка сократительной способности пищевода, реже — рентгеноскопия пищевода с контрастированием бариевой взвесью.

Семиотика изменений аппетита

Аппетит — очень широкий и универсальный критерий состояния здоровья ребенка. Чаще жалуются на понижение, чем на повышение аппетита. Оба эти состояния требуют одинакового внимания. В норме процесс принятия пищи регулируется двумя гипоталамическими центрами: боковым «центром голода» и вентромедиальным «центром насыщения». Последний угнетает «центр голода» после приема пищи, что приводит к появлению чувства сытости. Пептид холецистокинин вызывает эффект насыщения и участвует в регуляции пищевого поведения. Гипертонус желудочных мышц ведет к возрастанию аппетита, гипотония — к его снижению. Одними из самых частых жалоб родителей являются отсутствие аппетита у детей, плохой аппетит или капризы в еде.

Анорексия (anorexis) — нежелание или отказ от приема пищи, снижение аппетита (*hyporexis*). Ее не следует смешивать с *ситофобией* — боязнью приема пищи из-за возникающих при этом болей или сопутствующего еде чувства дискомфорта. Ситофобия является классическим симптомом при язве желудка, регионарном энтерите или ишемии кишечника. Жалобы родителей на плохой аппетит у ребенка всегда требуют критического отношения. Если ребенок хорошо развивается, нормально упитан, активен физически и психически, хорошо переносит нагрузки, здоров, то снижение аппетита у него связано не с какими-либо органическими нарушениями, а, скорее всего, с психогенными воздействиями, чаще с конфликтами между матерью и ребенком.

Анорексия развивается при многих заболеваниях и поэтому сама по себе не имеет большой диагностической ценности. Однако длительные нарушения аппетита имеют существенное значение для диагностики при сопоставлении этого симптома с другими данными. Анорексия у новорожденных часто наблюдается при перинатальных поражениях центральной нервной системы, при аминокацидуриях, интоксикации при общих заболеваниях (пневмонии, сепсисе, пиелонефрите, отите и др.), у ослабленных и недоношенных детей, при врожденных дефектах полости рта. У детей 1-го года жизни снижение аппетита (отказ от груди) возникает в начале острых заболеваний (пневмонии, кишечные инфекции и др.), при кишечном дисбактериозе, железодефицитной анемии, гипервитаминозе D, нервно-артритическом диатезе, отите и др.

У детей дошкольного и школьного возраста снижение аппетита развивается при однообразном питании и гиповитаминозах, острых и хронических инфекциях, тяжелых анемиях, эндокринных дисфункциях, интоксикациях, невро-артритическом диатезе, недостатке движений и др. Значительна частота невротической формы анорексии, формирующейся при насильственном кормлении. Попытка насильственно накормить ребенка, чтобы восстановить массу тела после перенесенного заболевания, закрепляет отрицательный условный рефлекс. Аппетит у ребенка может снижаться вследствие волнения перед посещением детского сада или школы, приема перед едой сладостей или чрезмерного количества молока в качестве питья, а также кормления ребенка, увлеченного игрой. Изменение аппетита может быть избирательным при непереносимости фруктозы (дети отказываются от фруктов, сладостей, содержащих большое количество фруктозы).

Повышенный аппетит (hyperorexis), полифагия (polys — много, phagein — поедать) или «волчий аппетит» — булимия (bus — бык, limos — голод) заставляет обращаться к врачу лишь при необычно большой прибавке массы тела ребенка, поскольку родители всегда рады повышенному аппетиту у него и расценивают это как проявление здоровья, следует учитывать традиции, когда в семье все полные и много едят. Органическими причинами повышенного аппетита у детей чаще бывают сахарный диабет, хронический панкреатит, тиреотоксикоз. Булимия может быть результатом массивной кортикостероидной терапии. Воспалительные поражения ствола мозга, остаточные явления энцефалита могут вести к булимии, которая при этом связана со слабоумием и нередко с несхарным диабетом. Гельминтозы, особенно поражение ленточными глистами, часто сопровождаются повышенным аппетитом. Развитию булимии могут способствовать нарушения внутрисемейных отношений — конфликт между матерью и ребенком, кажущаяся или действительная его заброшенность, лишение ласки — когда ребенок находит замену положительным эмоциям в еде.

Извращенный аппетит (paraorexis) — патологическое влечение к несъедобным веществам, таким как земля, штукатурка, бумага, уголь и др., — наблюдается у дебильных, заброшенных детей и при невропатии. Извращения вкуса могут указывать на железодефицитное состояние из-за однообразного молочно-мучнистого питания.

Семиотика диспептических расстройств

Тошнота — это неприятное, болезненное субъективное ощущение, предшествующее рвоте или отсутствующее ей. Она обычно связана с пониженной функциональной активностью желудка и изменениями двигательной функции двенадцатиперстной и тонкой кишки. Тошнота возникает при повышении интрадуоденального давления, особенно свойственна поэтому заболеваниям двенадцатиперстной кишки: дуодениту, гастродуодениту, язвенной болезни двенадцатиперстной кишки. Сопутствующая рвоте тошнота сопровождается изменениями активности вегетативной нервной системы (особенно парасимпатической): бледностью кожных покровов, повышенным потоотделением, обильным выделением слюны, слабостью, головокружением, шумом в ушах, часто гипотензией и брадикардией (вазовагальный синдром).

Рвота (vomitus) — это рефлекторный акт выталкивания содержимого желудка через рот. Рвотный акт контролируется двумя функционально различны-

ми центрами в продолговатом мозге: рвотным центром и хеморецепторной триггерной зоной, которая сама по себе не способна опосредовать рвотный акт, но активация ее ведет к посылу эффективных импульсов к расположенному в продолговатом мозге рвотному центру, который, в свою очередь, вызывает рвотный акт. Оба эти центра расположены поблизости друг от друга и от других центров ствола мозга, регулирующих вазомоторные и вегетативные функции. Аfferентные сигналы рвотный центр получает от кишечника и других органов, из вышерасположенных кортикальных центров, особенно из аппарата внутреннего уха, и из триггерной зоны. Важными аfferентными проводящими путями при рвоте являются диафрагмальные нервы (к диафрагме), спинномозговые нервы (к мышцам брюшной стенки) и висцеральные аfferентные нервы (к желудку и пищеводу). Рвота является заключительной стадией физиологического акта с вовлечением симпатической и вегетативной нервной систем, глотки, желудочно-кишечного тракта и скелетной мускулатуры грудной клетки и брюшной полости. Начало рвотных движений сопровождается слабостью, бледностью, потоотделением, брадикардией и снижением артериального давления. Происходит глубокий вдох, опускается надгортанник и поднимается гортань, что предохраняет дыхательные пути от попадания в них рвотных масс. В акте рвоты важную роль играет сокращение диафрагмы и мышц передней стенки живота, которое сопровождается антиперистальтическими сокращениями мышц желудка при закрытом привратнике.

Заболевания практически любой системы, особенно головного мозга, могут сопровождаться рвотой. В зависимости от механизма возникновения различают несколько видов рвоты.

Центральная (мозговая, нервная) рвота. Заболевания нервной системы (отек головного мозга, обусловленный воспалением, гипоксемией, травмой, острой гидроцефалией, опухолями и т. д.), которые приводят к повышению внутричерепного давления, могут сопровождаться рвотой. Повреждения аппарата внутреннего уха и его центральных связей также часто сопровождаются тошнотой и рвотой. Мозговая рвота обычно развивается вне связи с едой, ей не предшествует тошнота, она не улучшает состояния больного, рвотные массы скудные, без запаха. В клинической картине преобладают головные боли, нарушения зрения и сознания; заболевания желудочно-кишечного тракта отсутствуют.

Гематотоксическая рвота возникает при печеночной и почечной недостаточности, болезнях обмена (галактоземия, ацетонемическая рвота, диабетическая прекома и др.), дигиталисной интоксикации, гипервитаминозе D, при острых отравлениях и др.

Висцеральная, или собственно рефлекторная, — это пищеводная, желудочная, кишечная рвота.

Пищеводная рвота (в отличие от истинной рвоты и срыгиваний) — выброс пищи и жидкости, не дошедших до желудка, что наблюдается при врожденной атрезии пищевода, врожденном или приобретенном стенозах пищевода, дивертикулах его, ахалазии. Рвота возникает сразу после еды, рвотные массы при этом без кислого запаха (не имеющие контакта с желудочным соком), необъемные, состоят из непереваренной пищи.

Желудочная рвота возникает чаще на фоне заболеваний желудка. Рвоте при острых и хронических гастритах, гастродуоденитах, язвенной болезни,

кишечных инфекциях и пищевых токсикоинфекциях обычно предшествует тошнота, что отличает ее от рвоты, обусловленной раздражением рвотного центра. Она обычно связана с едой, приносит временное облегчение ребенку. Для рвотных масс, поступающих из желудка, характерен кислый запах. В рвотных массах обнаруживаются остатки непереваренной пищи, слизь, кровь (цвет кофейной гущи). Рвота, не приносящая облегчения, свойственна заболеваниям гепатобилиарной системы и поджелудочной железы. Примесь желчи в рвотных массах отмечается при всех упорных рвотах, независимо от причин, их вызывающих. Чаще способствует ее появлению дуодено-гастральный рефлюкс. Врожденные механические препятствия в двенадцатиперстной кишке (внутренний стеноз просвета кишки, атрезия двенадцатиперстной кишки, анулярная поджелудочная железа и др.), в отличие от пилоростеноза, ведут к появлению рвоты с примесью желчи на 4–5-й день после рождения. Рвотный акт, если он упорный и сильный, вследствие высокого давления может привести к разрыву пищевода (синдром Бурхаве) или линейным разрывам слизистой оболочки кардиального отдела желудка, что вызывает желудочное кровотечение (синдром Маллори—Вейсса).

У детей первых месяцев жизни может быть рвота «фонтаном». Это типичный признак пилоростеноза, являющийся показанием для более детального исследования (УЗИ желудка, рентгеноскопия с контрастным веществом). При стенозе привратника объем рвотных масс больше количества принятой пищи, с гнилостным запахом, в них не бывает примеси желчи. При мегадуоденуме, наоборот, в рвотных массах содержится примесь желчи. При пилороспазме отмечается многократная рвота небольшим количеством съеденной пищи (табл. 9.2).

Разновидностью рвоты у детей первого года жизни является *срыгивание*, которое возникает без усилия, то есть без напряжения брюшного пресса. Извержение желудочного содержимого при этом не отражается ни на поведении ребенка, ни на его настроении, независимо от объема, степени переваренности пищи, времени, прошедшего после кормления, и силы извержения. Именно эта реакция служит дифференциально-диагностическим различием между срыгиванием и рвотой; у маленького ребенка тошнота, предшествующая рвоте, может проявляться беспокойством, высовыванием языка, чередующимися покраснением и побледнением кожи лица. Срыгивание может быть признаком начала кишечной инфекции, часто срыгивания наблюдаются у здоровых детей. Срыгивание может быть искусственно спровоцировано резкими и нерациональными перемещениями ребенка после приема пищи, укачиванием, неловким надавливанием на эпигастральную область. Более детальное исследование позволяет исключить также «короткий» пищевод, ахалазию кардии.

Кишечная рвота наблюдается при непроходимости кишечника (инвагинация, заворот, опухоли и т. д.). Рвота многократная, упорная, с каловым запахом (кишечного содержимого), сопровождается задержкой кала и газов. Ей предшествуют схваткообразные боли в животе.

Кровавая рвота (гематемезис) чаще всего возникает при повреждении крупного сосуда при гастродуоденальных эрозиях и язвах, эзофагите, опухоли желудка, из расширенных вен пищевода и желудка при портальной гипертензии, геморрагических диатезах, лейкозе, сепсисе, ожогах слизистой оболочки желудка, синдроме Маллори—Вейсса, гемангиоме и др. Цвет крови в рвотных

Таблица 9.2

Этиологические причины рвоты и их диагностика у детей до 1 года

Причина	Клинические признаки	Методы диагностики
Церебрального генеза	Указания в анамнезе на патологию в родах, патологические неврологические симптомы	УЗИ
Инфекции (бактериальные, вирусные и др.)	Наличие гепатоспленомегалии, увеличения лимфатических узлов, папулезных и петехиальных высыпаний на коже и слизистых оболочках (сепсис, ЦМВ, токсоплазмоз)	Анализ крови общий и биохимический, определение возбудителя или антител
Пороки развития (атрезия, стеноз, дивертикулы пищевода)	Указание в анамнезе на многоводие во время беременности матери, усиленная саливация, респираторные нарушения, отрыжка	Рентгенологическое исследование, ФЭС, РФС
Недостаточность кардиального отдела желудка	В первые 4 недели жизни — физиологическое состояние в более поздние сроки нарастающая анемия, кровавая рвота, что связано с рефлюкс-эзофагитом	ФЭС
Врожденный пилоростеноз	Возраст ребенка от 2 недель до 3 месяцев, рвота «фонтаном» спустя 30 мин после кормления, большое количество остаточной пищи в желудке. Рвотные массы кислые, хороший аппетит, голодный запор, беспокойство ребенка, жадное сосание пальца	Рентгенологическое исследование, ФЭГС
Врожденная и приобретенная непроходимость кишечника	Запах или примесь каловых масс в содержимом желудка, отсутствие стула, кровавый стул	Рентгенологическое исследование, ФЭС, ФКС
Кардиоспазм (ахалазия). Нарушение обмена веществ	Отрыжка и рвота непереваренной, неокисленной пищей. Галактоземия, фенилкетонурия, гипераммониемия и др.	Рентгенологическое исследование, ФЭС. Лабораторные исследования, осмотр невропатолога

массах варьирует в зависимости от концентрации соляной кислоты в желудке и ее перемешивания с кровью. Если рвота происходит не в момент кровотечения, а через небольшой промежуток времени, в течение которого кровь смешивается с желудочным содержимым (соляной кислотой), рвотные массы приобретают цвет кофейной гущи из-за солянокислого гематина. Обильная кровавая рвота после завтрака или в середине ночи, нередко с темно-красными сгустками, является симптомом варикозного расширения вен пищевода и кардиального отдела желудка. Кровь, попадающая в желудочно-кишечный тракт ниже двенадцатиперстной кишки, редко оказывается в желудке. Примесь крови к рвотным массам может быть обусловлена кровью, насасываемой ребенком при наличии трещин соска материнской груди или заглатываемой при

носовых и других кровотечениях в верхних отделах носоглотки. Для однократного появления каловых масс черного цвета необходимо приблизительно 60 мл крови, острая кровопотеря, при которой выделяется большее количество крови, может вызвать мелену на протяжении 3 суток. После нормализации окраски каловых масс тест на скрытую кровь может оставаться положительным в течение недели и более (табл. 9.3).

В физиологическом отношении рвота является защитной реакцией пищеварительной системы, освобождает желудок от недоброкачественной пищи или токсических веществ. Вместе с тем длительная неукротимая рвота ведет к потере организмом воды и электролитов, в результате чего развиваются обезвоживание и хлорпеническая кома с явлениями алкалоза, а в хронических случаях — истощение организма.

Регургитация — возврат пищи из желудка в ротовую полость без характерных для рвоты признаков. Она часто наблюдается при гастроэзофагеальном рефлюксе, при механическом или функциональном (ахалазия) сужении пищевода.

Руминация — это повторная непроизвольная регургитация недавно съеденной пищи, которая либо выплевывается, либо снова глотается. Этот цикл может продолжаться несколько раз в течение часа после приема пищи и обычно прекращается после появления кислого привкуса во рту. Дети делают это с видимым удовольствием, производя движения нижней челюстью, языком, напоминающие жевания, заканчивая этот акт глотательным движением. Нередко они производят подобную регургитацию произвольно, засовывая пальцы глубоко в рот. Подобное явление бывает у умственно отсталых детей, детей Дома грудного ребенка, детей невропатической конституции, при явно недостаточной воспитательной работе.

Срыгивание и рвота относятся к частым проявлением нарушений функции желудочно-кишечного тракта у детей.

Диагностика функциональных причин рвоты не представляет трудностей при наличии клинических симптомов основного заболевания. Для дифференциальной диагностики рвоты органического генеза наряду с тщательно собранным анамнезом и данными объективного исследования требуются дополнительные специальные исследования (эндоскопия, методы радионуклидной диагностики, ангиография, компьютерная томография и др.).

Синдром диспепсии. Одним из основных синдромов патологии верхних отделов желудочно-кишечного тракта у детей является синдром желудочной диспепсии.

Диспепсия (расстройство пищеварения) — наличие абдоминальных болей или дискомфорта в верхней части живота, при этом могут быть и другие симптомы (тошнота, изжога, отрыжка, чувство насыщения и переполнения, вздутие живота и др.). Симптомы могут быть связаны с приемом пищи или не зависеть от него. Термин «хроническая диспепсия», по OMGE, используется, если симптомы отмечаются в течение 3 и более месяцев. Основными признаками, указывающими на наличие диспепсии, являются: абдоминальная боль или дискомфорт, чувство переполнения после приема пищи, вздутие живота, отрыжка, раннее ощущение насыщения, анорексия, тошнота, рвота, изжога, регургитация. Различаются органическая и неорганическая диспепсии.

Таблица 9.3

**Клиническая характеристика примесей крови в рвотных массах
(гематемезис)**

Заболевание	Причина кровотечения	Тип кровотечения
Только у новорожденных и грудных детей первых месяцев жизни		
Мелена		
Мелена ложная сразу после рождения или позднее	Кровь из родовых путей, из трещин соска матери	Примесь светло-красной крови
Мелена новорожденных истинная, 2–5-й день жизни	Недостаток витамина К (гипопротромбинемия)	Обильная рвота кровью, кровавый стул
Все возрастные группы		
Кровоточивость		
Тромбоцитопения	Снижение числа тромбоцитов	Более или менее выраженное кровотечение из верхних отделов пищеварительного тракта и кожные кровоизлияния
Лейкоз и панмиелопатия	Функциональная неполноценность тромбоцитов	Кровотечение из слизистой оболочки верхних отделов пищеварительного тракта
Гемофилия	Дефицит факторов VIII и IX	Последствие ранения после экстракции зуба
Геморрагический васкулит (анафилактоидная пурпура)	Вазопатия	Кровавая рвота очень редко, чаще кровотечение из нижних отделов кишечника
Кровотечение из дыхательных путей		
Кровотечение из носа	Многочисленные причины	Светлая или темная кровь со слизью, кровь жидкая, массивные сгустки
Кровохарканье, заглатывание крови из дыхательных путей	То же	Рвота проглоченной кровью
Кровотечение из разных отделов пищеварительного тракта		
Кровотечение из десны	Ранение (повреждение) десен, удаление зуба, гиповитаминоз С	Капиллярное или более массивное кровотечение
Кровотечение из миндалин	Воспаление, разрыв сосуда	Кровавистая мокрота, иногда массивная рвота кровью
Кровотечение из глотки	То же	Капиллярное кровотечение
Варикоз вен пищевода при циррозе печени, портальной гипертензии, стенозе вен селезенки	Разрыв сосуда	Массивное кровотечение
Инородное тело пищевода	Ранение инородным телом или язвенные изменения, связанные с ним	Кровавистая слизь

Критериями диагностики органической диспепсии являются:

- а) клинические данные — язва желудка или двенадцатиперстной кишки, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, панкреатит, билиарная патология, опухоли желудка, кишечника, употребление лекарственных препаратов, алкоголя и др.;
- б) эндоскопические и морфологические данные — повреждение слизистой оболочки пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки; данные УЗИ — изменения в поджелудочной железе, билиарной системе.

Функциональная (идиопатическая) диспепсия, по OMGE, — это абдоминальная (в верхней части) или ретростерральная боль, дискомфорт, изжога, тошнота, рвота или другие симптомы, указывающие на вовлечение в процесс проксимальных отделов желудочно-кишечного тракта и продолжающиеся не менее 4 недель. При этом не отмечается четкой связи указанных проявлений с физической нагрузкой или имеющимися заболеваниями. В клинической практике для каждой формы диспепсии принято выделять определенный комплекс характерных симптомов. Однако вследствие тесной функциональной взаимосвязи органов пищеварения у конкретного ребенка не всегда удается разграничить клинические признаки этих форм диспепсий.

Наиболее типичными проявлениями основных вариантов диспепсий являются:

- рефлюксной — изжога, отрыжка кислым;
- язвенной — болевой синдром;
- дисмоторной — тяжесть в желудке, тошнота, рвота;
- неопределенной — смешанные проявления.

Для пищеводной диспепсии характерны ретростерральная боль или дискомфорт при глотании, изжога и регургитация.

Одним из функциональных расстройств желудка является моторная диспепсия, вызванная изменениями его перистальтики (гипер- или гипокинезия) и (или) мышечного тонуса (гипер- или гипотония), ускоряющая или задерживающая эвакуацию желудочного содержимого и проявляющаяся болью, изжогой, отрыжкой, тошнотой и рвотой. Она может быть первичной (самостоятельной) или вторичной (вследствие других заболеваний).

В основе моторной диспепсии может лежать ряд причин, прежде всего — алиментарные причины (нарушение режима питания, употребление острой, раздражающей и сокогонной пищи), которые приводят к нарушению периодической деятельности гастроудоденальной системы из-за хаотичной избыточной стимуляции секреции и моторики желудка и двенадцатиперстной кишки. Заболевания органов пищеварения (панкреатит, холецистит и др.) и других внутренних органов (органов дыхания, почек и др.) способствуют моторным нарушениям вследствие висцеро-висцеральных рефлексов, токсических влияний и тестинальных гормональных расстройств (нарушение ритмичности в выделении секретина, холецистокинина, панкреозимина и др.). Они могут вызываться также функциональными или органическими изменениями ЦНС. Гипертония желудка наблюдается при грубой пищевой погрешности (холодная котлета наспех); гипотония, как правило, — после длительного стаза у ребенка с дисмезенхимозом, при спазме или стенозе привратника. Частыми нарушениями моторики желудка являются перегиб желудка (например, при каскадном желудке), пилороспазм или пилоростеноз, недостаточность сфинктера привратника.

Изжога — ощущение жара или жжения по ходу пищевода, в загрудинной области — наблюдается при гастродуоденальном рефлюксе, эзофагите и обусловлена забросом в пищевод кислого содержимого желудка. Усиление изжоги при надавливании на эпигастральную область свойственно эзофагиту на фоне недостаточности кардии и грыжи пищеводного отверстия пищевода.

Отрыжка — непроизвольное выделение в полость рта газа из желудка или пищевода, иногда с небольшими порциями содержимого желудка. Отрыжка возникает вследствие интрагастрального давления на фоне недостаточности кардиального сфинктера. Она наблюдается при эзофагите и гастродуоденальной патологии (грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, недостаточность кардии, эзофагит, гастродуоденит). У детей первого года жизни вследствие недостаточного развития кардиального сфинктера часто наблюдается отрыжка воздухом (аэрофагия), что обусловлено нарушениями кормления (галакторея, широкие отверстия в соске и др.).

Метеоризм и флатуленция. Известно, что через пищеварительный тракт здоровых людей каждые сутки проходит значительное количество газов, и это воспринимается как естественный процесс. Скопление большого количества газов может быть вызвано аэрофагией, образованием большого количества газов в кишечнике при дисбактериозах, употреблении углеводов (капусты, бобовых), нарушении всасывания газов в кишечнике (при заболеваниях сердца, циррозе печени и др.), неполной или полной непроходимости кишечника. Первоначальным нарушением, вызывающим функциональное вздутие живота и боль, по мнению некоторых авторов, является нарушение двигательной активности кишечника, которое приводит к тому, что большая масса газа при таком объеме кишечного газа, который спокойно переносится здоровыми людьми. У здорового человека при переваривании пищи образуется около 15 л газа, большая часть которого всасывается слизистой оболочкой кишечника, а около 2 л выделяется наружу. В норме основными газами, образующимися преимущественно в толстом кишечнике, являются углекислый газ и водород в дополнение к незначительному количеству зловонных газов, которые придают выделяемым из кишечника газам их характерный запах. В верхних отделах тонкого кишечника также происходит образование CO_2 , когда соляная кислота из желудка или поступившие с пищей жирные кислоты нейтрализуются бикарбонатом. Приблизительно от 20 до 60% газа, находящегося в кишечнике, приходится на долю заглатываемого воздуха.

Выявление азота и кислорода при хроматографическом исследовании полученного из кишечника газа указывает на то, что источником их проникновения туда должен быть заглатываемый воздух.

Повышенное газообразование в кишечнике наблюдается после употребления определенных пищевых продуктов, таких как капуста, бобовые, ржаной или отрубной хлеб, некоторые крупы, при нарушении всасывания углеводов (лактозы, сахарозы), патологической бактериальной колонизации тонкого кишечника или инфицировании ее *Lambliа intestinalis*.

Флатуленция (выделение газов) наступает при запорах, сопровождаемых гнилостной ферментацией. Чаще газы выходят во время дефекации. Сознательное выделение газов указывает на то, что они скапливаются в большом количестве в толстой кишке. Лечение метеоризма обычно направлено на облегчение дискомфорта, ощущаемого больным, и состоит из мер, имеющих

целью снизить аэрофагию, в сочетании с ограничением употребления пищевых продуктов, вызывающих повышенное газообразование в кишечнике.

Изменения стула. Одной из частых жалоб у детей являются изменения стула. У здорового ребенка в возрасте 1,5–2 лет континенция обеспечивается прежде всего состоянием наружного и внутреннего анальных сфинктеров и пуборектальной петли. Недержание кала означает отсутствие рефлекса к дефекации, неумение управлять этим рефлексом. Произвольный акт дефекации осуществляется при участии центров продолговатого мозга, гипоталамуса и коры больших полушарий головного мозга и вырабатывается в течение первого года жизни. В осуществлении позывов на дефекацию участвуют центры поясничного и крестцового (S1–S4) отделов спинного мозга (примитивные центры). Наряду с этими примитивными центрами в осуществлении дефекации принимает участие кора головного мозга. В области дна IV желудочка в продолговатом мозге вблизи рвотного и дыхательного центров находится и центр дефекации, участвующий главным образом в осуществлении императивных позывов на низ. Близость центров объясняются усиление дыхания и торможение рвотного рефлекса при растяжении анальных сфинктеров и непроизвольная дефекация при остановке дыхания. Другие отделы мозга также влияют на процесс дефекации.

Еще один центр локализуется в области варолиева моста (мост головного мозга). Поэтому ослабление позывов на низ может возникнуть вследствие различных психических воздействий. Дефекация как рефлекторный акт, в свою очередь, оказывает ряд рефлекторных влияний на различные органы и системы. В частности, рефлекторное влияние на сердечно-сосудистую систему проявляется в том, что максимальное артериальное давление повышается на 40–60 мм рт. ст., минимальное — на 10–20 мм рт. ст., а пульс учащается на 20 ударов в минуту. Дефекационный рефлекс возбуждается раздражением рецепторов прямой кишки при ее заполнении каловыми массами и повышении давления в ней до 40–50 мм рт. ст. (3,92–4,90 кПа). В тех случаях, когда супраспинальные центры позволяют этому процессу прогрессировать, сокращения прямой и сигмовидной кишок будут увеличивать давление в прямой кишке и сглаживать ректосигмальный угол. Сопутствующее этому расслабление внутреннего и наружного анальных сфинктеров позволяет осуществить эвакуацию каловых масс (как внутренний, так и наружный сфинктеры вне дефекации находятся в состоянии тонического сокращения, что препятствует выпадению каловых масс). Этот процесс может быть усилен посредством увеличения внутрибрюшного давления (до 220 мм вод. ст.) при помощи приема Вальсальвы. И наоборот, дефекацию можно предотвратить сознательно при помощи умышленного сокращения поперечнополосатых мышц тазовой диафрагмы и наружного анального сфинктера. Однако способность подавлять позыв на дефекацию может привести в случае злоупотребления ею к хроническому растяжению прямой кишки, снижению афферентных сигналов, вялому тону и хроническому запору (табл. 9.4).

Полифекалия. У детей количество кала превышает 2% съеденной пищи и выпитой жидкости. Следует учитывать, что количество кала с возрастом увеличивается, составляя в среднем в 1–3 года 92,2 г; в 4–7 лет — 118, в 8–11 лет — 153, в 12–14 лет — 157 г в сутки. Количество экскрементов у детей 1-го года жизни относительно больше, чем у более старших детей и взрослых.

Таблица 9.4

Копрологические синдромы

Синдром	Причина	Визуальное наблюдение
Оральный	Недостаточное разжевывание пищи и ускоренное прохождение ее по пищеварительному тракту	Непереваренные остатки пищи
Гастрогенный	Секреторная недостаточность желудка и поджелудочной железы	Неизмененные мышечные волокна, соединительная ткань
Пилородуоденальный	Выраженная функциональная недостаточность желудка и двенадцатиперстной кишки	Неизмененные мышечные волокна, соединительная ткань, растительная клетчатка
Секреторная недостаточность поджелудочной железы	Панкреатит, дуоденит, глистная инвазия	Испражнения жидкие, обильные, желто-серого цвета, мазевидные, обнаруживаются нейтральные жиры, мышечные волокна
Недостаточность желчеотделения	Холецистохолангит, аномалии развития желчных путей	Испражнения серого цвета, много жирных кислот, отсутствие реакции на стеркобилин
Энтеральный	Энтерит	Стул жидкий, гомогенный, желтого цвета, в испражнениях — лейкоциты, эпителиальные клетки, кристаллы жирных кислот, растворимые белки
Илеоцекальный	Энтероколит	Испражнения со слизью, пенистые, с кислым запахом, непереваренной целлюлозой, крахмальными зернами, йодофильной флорой
Колитный	Колит	Испражнения со слизью, иногда плотной консистенции («овечий» кал), обнаруживаются лейкоциты, эпителиальные клетки, кровь

Суточное количество кала у грудных детей, вскармливаемых женским молоком, небольшое, в среднем 20–25 г, что составляет по весу около 2,5% принятой пищи. При смешанном и искусственном вскармливании количество каловых масс значительно увеличивается (при смешанном вскармливании до 60 г, при искусственном — до 100 г). Полифекалия характерна прежде всего для синдрома мальабсорбции. Так, при дисахаридазной недостаточности характерен жидкий пенистый кал без патологических примесей, резко-кислой реакции (рН менее 6). При целиакии фекалии гомогенны, без патологических примесей, светло-желтого цвета, как опара. Непереносимость белков коровьего молока обычно наблюдается у детей 1-го года жизни и клинически проявляется признаками атопического дерматита и целиакоподобным синдромом. Полифекалия и расстройства стула при хронических панкреатитах обусловлены нарушением топографии полостного и мембранного пищеварения вследствие ферментативной недостаточности.

Таблица 9.

Причины запоров

Группа	Причины	Тип запора	Патогенетические механизмы
Первичный	Аномалии развития толстой кишки: мегаректум, мегадопихоколон, аноректальные атрезии и стенозы. Аномалия развития интрамуральной нервной системы толстой кишки (болезнь Гиршпрунга)	Алиментарный (уменьшение объема кала)	Повышенная внекишечная потеря воды (полиурия и др.). Уменьшенное потребление пищи, воды, уменьшение в рационе пищевых волокон
Вторичный	Запоры привычные. Болезни прямой кишки (выпадение, трещины, свищи, проктит). Болезни ободочной кишки. Болезни ЦНС: детский церебральный паралич, психогенный запор. Болезни периферической нервной системы (поражение конского хвоста, срамного нерва). Болезни эндокринной системы (гипотиреоз, сахарный диабет). Метаболические расстройства при заболеваниях внутренних органов (гипокалиемия, гиперкальциемия). Лекарственные эффекты: висмут, углекислый кальций, гидроокись алюминия, анальгетики и др.	Механический (нарушение кишечной проходимости)	Непроходимость тонкой, толстой кишки, непроходимость в области заднего прохода
Идиопатический	Нарушена пропульсия (инертная ободочная кишка)	Гипо- и дискинетический (снижение скорости продвижения кишечного содержимого)	Аномалии развития, аганглиоз сегментов толстой кишки, псевдообструкция кишечника, гипотиреоз и другие эндокринопатии, психоневрологические болезни, метаболические расстройства, лекарства

Голодный стул напоминает диспептический, но обычно гуще, темнее, может содержать примесь слизи. Иногда голодный стул бывает крошковидным.

При простой диспепсии стул жидкий, содержит примесь зелени (из-за быстрого транзита по кишечнику примеси биливердина) и белых комочков

(большое количество кальциевых мыл), кисловатого запаха, часто пенистый (бродильная диспепсия).

Мыльно-известковый стул характеризуется серовато-белым цветом, сухостью, оформленный, зловонный, имеет щелочную реакцию. Он содержит повышенное количество кальция, магния, свободные жирные кислоты и нейтральный жир. Мыльный стул указывает на гниение в толстом кишечнике, он наблюдается у грудных детей при злоупотреблении коровьим молоком.

Нейропатический понос — регулярный понос при психической нагрузке (испуге, острых реакциях страха, отъезде родителей и др.), при этом часто анамнез свидетельствует о семейной предрасположенности к подобным явлениям. Подтверждением диагноза является положительное действие седативных и холиноблокирующих препаратов. Основные копрологические синдромы приведены в таблице 9.4.

Запор — длительная (более 48 ч) задержка опорожнения кишечника, сопровождающаяся затруднением акта дефекации, а также малым количеством (менее 100 г в сутки) или повышенной твердостью фекалий, чувством неполного опорожнения кишечника. Запор может быть органического и функционального характера. Наиболее частыми причинами его являются:

- 1) дефекты питания, недоедание, однообразное молочное питание, отсутствие в рационе старших детей продуктов, дающих значительное количество пищевых шлаков;
- 2) анатомические дефекты развития кишечника (долихосигма, болезнь Гиршпрунга, мегаколон), пороки развития аноректальной зоны (атрезия прямой кишки, врожденный стеноз кишечника и др.);
- 3) атонические состояния кишечника;
- 4) рефлексорные запоры при трещинах и ссадинах заднего прохода и прямой кишки.

Наиболее часто у детей наблюдаются алиментарные запоры, которые связаны с редким приемом и малым объемом пищи при плохом аппетите, с употреблением пищи, бедной клетчаткой (особенно при повышенной жирности молока матери), высоким содержанием в пище белков и животных жиров, недостаточным поступлением в кишечник витаминов, солей кальция и др.

Если стула не бывает несколько дней у детей с рождения, следует думать о врожденных аномалиях развития кишечника (мегаколоне, болезни Гиршпрунга, мегасигме и др.). У грудных детей кроме приведенных заболеваний запор бывает при гипотиреозе, гиперпаратиреозе, тубулопатиях, гипervитаминозе D, гипокалиемии, нарушении диеты и др. У детей старшего возраста запор отмечается при гипотиреозе, колитах, долихоколоне, мегаколоне. К запору ведут механические препятствия, прием лекарств (атропиноподобных, катехоламинов), феохромоцитомы, алиментарные причины.

Среди функциональных запоров чаще всего встречаются спастический или гипокинетический запоры (имеется в виду функциональное нарушение пассажа кала через толстый кишечник). Возникновению гипермоторной дискинезии чаще способствуют паразитирование гельминтов и лямблий, кишечный дисбактериоз. Стул при гипермоторной дискинезии — в виде плотных отдельных комочков или «овечьего» кала, дети жалуются на схваткообразные боли в животе. Дискинетические запоры гипомоторного типа наблюдаются у детей астенического телосложения с дефицитом массы тела, у которых часто выявля-

ются гастро- и энтероптоз, а также при заболеваниях, для которых характерна мышечная гипотония: болезни Дауна, миопатии, склеродермии, микседеме, гипотиреозе, рахите и др. При гипомоторной дискинезии отмечается увеличение диаметра каловых масс (каловые массы заполняют вялый растянутый кишечник), боли в животе нерезко выраженные, ноющие. В результате всасывания продуктов гниения из кишечника при хронических запорах у детей нарушается самочувствие: появляются повышенная утомляемость, головные боли, снижается аппетит, ухудшается сон.

Условно рефлекторные запоры появляются у ребенка в результате изменения привычного образа жизни: с началом посещения детского сада, школы, когда смещается обычное время дефекации.

В возникновении психогенных запоров имеют значение такие факторы, как длительные и частые стрессовые ситуации в семье, школе, чрезмерные эмоциональные и умственные нагрузки с одновременной гиподинамией. Психогенные факторы, приводящие к невротически обусловленному запору, могут сформировать картину как паралича толстой кишки, так и ее спазма с типичным «овечьим» калом. Запоры могут возникать по типу висцеро-висцеральных рефлексов при заболеваниях органов пищеварения, мочеполовой системы, поражениях головного и спинного мозга, психических заболеваниях.

При острой задержке стула следует заподозрить механическую или паралитическую кишечную непроходимость.

Диагноз запора основывается на данных анамнеза (боли в животе, снижение аппетита, задержка стула на несколько дней, отхождение плотного кала, прием лекарств и т. д.), пальцевого исследования ануса и прямой кишки, колоноскопии, ирригоскопии.

Недержание кала (энкопрез) — функциональное расстройство дефекации, при котором имеется нарушение функции прямой кишки и наружного или внутреннего сфинктеров заднепроходного отверстия, проявляющееся непроизвольной дефекацией. Причины, приводящие к энкопрезу, разнообразны. Чаще различаются приобретенная и врожденная формы недержания кала.

Врожденная форма энкопреза наблюдается при спинномозговых грыжах, опухолях, эктопии анального канала, последствиях промежностной или брюшно-промежностной проктопластики. Приобретенная форма энкопреза (функциональный энкопрез) может быть обусловлена нейрогенными и сенсорными, психогенными (функциональный мегаколон), мышечными или моторными (перелом костей таза, ранение, некротический парапроктит и др.) причинами. При этом могут иметь место повреждение наружного и внутреннего анальных сфинктеров, пуборектальной мышцы, нарушение координации наружного и внутреннего сфинктеров, отсутствие или повреждение всех сфинктеров.

Функциональный энкопрез у детей может быть истинным (дневные, ночные, смешанные формы), причиной которого является нарушение деятельности сфинктерного аппарата прямой кишки под влиянием явных или скрытых, однократных или длительно действующих психических эффектов, и ложным, опстипационным (парадоксальное недержание кала), обусловленным снижением чувствительности рецепторов прямой кишки при хроническом застое содержимого в толстом кишечнике и переполнением дистальных отделов последнего. Первопричиной функционального энкопреза является временный запор, вызываемый различными причинами (см. ранее). Временный запор

приводит к формированию крупной фекаломы, вторичному расширению прямой кишки, исчезновению позыва на акт дефекации. Запор становится стойким, расширяется верхний отдел анального канала вместе с внутренним сфинктером и пуборектальной петлей. Жидкий кал, обтекая фекалому, не контролируется сфинктерным аппаратом, в результате возникает недержание кала.

Клинически недержание кала, независимо от причины, проявляется однотипно: сухой и чистоплотный ребенок начинает непроизвольно терять большее или меньшее количество каловых масс. Эти явления могут возникнуть остро, развиваться быстро и заканчиваться выздоровлением в течение короткого времени или развиваться медленно и неуклонно прогрессировать. Ребенок ежедневно и постоянно пачкает белье, от него исходит неприятный запах. Острое недержание кала наблюдается при остром воспалении кишечника, тяжелых заболеваниях с потерей сознания, при большом эпилептическом припадке, сильном аффекте страха и испуга.

Диагностика причин энкопреза основывается на данных анамнеза, осмотра (определяются величина заднепроходного отверстия, его форма, изменения в перианальной и ягодичной областях), исследования ануса и прямой кишки (анальный рефлекс, тонус и волевое сокращение анального сфинктера), ректороманоскопии, сфинктерометрии (оценивается сила анального жома), электромиографии (сохранность мышечной ткани и ее иннервация), дилатометрии (растяжимость анального кольца), рентгенологического исследования (для исключения поражений позвоночника, костей таза).

Понос (диарея) — учащенное опорожнение кишечника с выделением разжиженных, а в некоторых случаях и обильных испражнений. Причина в любом случае заключается в нарушении процессов переваривания, всасывания и транспорта в кишечнике основных нутриентов. Принято выделять четыре типа диареи: осмотический, секреторный, моторный и экссудативный (табл. 9.6).

Для осмотического типа диареи характерно увеличение осмотического давления в полости кишечника. Наблюдается при нарушении переваривания и всасывания углеводов (дисахаридазная недостаточность: лактазная и сахаразная; целиакия — непереносимость белка глиадина), непереносимости белков коровьего молока, а также при повышенном поступлении в кишечник осмотически активных веществ. Слизистая оболочка кишечника свободно проницаема для воды и электролитов, поэтому устанавливается равновесие между плазмой и тонкой кишкой, а так как в толстом кишечнике активно задерживается натрий, то при осмотической диарее потери калия выше, чем натрия.

Экссудативная диарея характерна для воспалительных заболеваний толстой кишки, дивертикулеза, инвазивных инфекций (дизентерии, сальмонеллеза и др.), экссудативной энтеропатии (лимфангиэктазии кишечника). При инвазивных диареях в большинстве случаев происходит размножение возбудителей в слизистой оболочке толстого кишечника с возникновением воспалительных изменений и появлением примеси крови и слизи в испражнениях. Сама по себе она не ведет к развитию нарушений переваривания и всасывания в тонкой кишке, но при воспалении с экссудатом теряется большое количество белка и развивается гипопроteinемия.

Моторный компонент диареи присутствует практически при всех случаях синдрома мальабсорбции и обусловлен усилением кишечной перистальтики вследствие растяжения кишки и осмо- и барорецепторов большим объемом

Таблица 9.6

Патогенез диарей

Тип диареи	Патогенетические механизмы	Стул
Гиперсекреторная диарея (повышенная секреция воды и электролитов в просвет кишки)	Пассивная секреция (увеличение гидростатического давления вследствие поражения лимфатических сосудов кишечника). Активная секреция. Секреторные агенты, связанные с активацией системы аденилатциклаза — цАМФ (желчные кислоты, жирные кислоты с длинной цепью; бактериальные энтеротоксины — холерный, кишечной палочки, термолабильный). Секреторные агенты, связанные с другими внутриклеточными вторичными мессенджерами (слабительные, ВИП, глюкагон, серотонин, простагландины, кальцитонин; бактериальные токсины — стафилококк, клостридиум перфрингенс и др.)	Обильный, водянистый, в копрограмме нет лейкоцитов
Гиперосмолярная диарея (сниженная абсорбция воды и электролитов)	Нарушения переваривания и всасывания Нарушения всасывания (глутеновая энтеропатия, ишемия тонкой кишки, врожденные дефекты абсорбции). Нарушения мембранного пищеварения (дисахаридазная недостаточность и др.). Нарушения полостного пищеварения (дефицит панкреатических ферментов, желчных кислот). Недостаточное время контакта химуса с кишечной стенкой	Полифекалия, стеаторея
Гипер- и гипокинетическая диарея (повышенная или пониженная скорость продвижения кишечного содержимого)	Повышенная скорость продвижения кишечного содержимого (неврогенная стимуляция; гормональная стимуляция — секретин, панкреозимин, серотонин; фармакологическая стимуляция). Замедленная скорость продвижения кишечного содержимого (склеродермия, сочетающаяся с синдромом бактериального обсеменения)	Жидкий или кашицеобразный, необильный.
Гиперэкссудативная диарея («сброс» воды и электролитов в просвет кишки)	Воспалительные болезни кишечника (язвенный колит, болезнь Крона); кишечные инфекции с цитотоксическим действием (дизентерия, сальмонеллез); энтеропатии с потерей белка	Жидкий, необильный, кровь, слизь, в копрограмме — лейкоциты

содержимого и синтезом гормонально-активных веществ, усиливающих моторику (мотилина, серотонина и др.). В ряде случаев могут наблюдаться ослабление перистальтики и стаз кишечного содержимого, что способствует развитию дисбактериоза и присоединению других механизмов диареи. Такая картина на-

блюдается, в частности, при воспалительных заболеваниях толстой кишки (язвенном колите, болезни Крона, дивертикулезе толстой кишки).

Секреторная диарея возникает под влиянием бактериальных токсинов. В патогенезе секреторных диарей решающее значение принадлежит нарушению всасывания жидкости в кишечнике вследствие активизации энтеротоксином возбудителей аденилатциклазы в клетках стенки кишечника.

Семиотика изменений стула при некоторых заболеваниях у детей. Жидкий, зловонный стул, до 10 раз в сутки, в виде горохового пюре, наблюдается при брюшном тифе, иногда содержит примесь слизи в небольшом количестве. При *дизентерии* стул необильный, с примесью слизи, прожилок крови, гноя, без запаха, по типу «ректального плевка» на фоне тенезмов. Каловых масс иногда вообще не бывает. Начало заболевания острое, с гипертермией (39–40 °С) и схваткообразными болями в животе с их последующей локализацией в области сигмы. Для *сальмонеллеза* характерно острое начало заболевания с высокой температуры, рвотой, болями в области живота. Стул обильный, водянистый, зловонный, с примесью зелени, по типу «болотной тины». Слизь в небольшом количестве, крови, как правило, не бывает. При *холере* заболевание начинается с умеренных болей вокруг пупка и частого жидкого стула на фоне нормальной или субфебрильной температуры. Быстро развивается обезвоживание с присоединением в тяжелых случаях рвоты и повышением температуры. Стул обильный, водянистый, без запаха, по типу «рисового отвара» (белесоватая жидкость с хлопьями слизи), никогда не содержит крови. При заболеваниях, вызванных *энтеротоксикогенными кишечными палочками*, у детей раннего возраста наблюдаются обильные, водянистые, бесцветные испражнения с наличием хлопьев слизи. Может быть острое начало с появлением рвоты и развитием экзикоза. При *эшерихиозах*, вызванных энтероинвазивными кишечными палочками, наблюдается высокая температура со скудными испражнениями с примесью слизи, крови, болями в животе. Может встречаться в любом возрасте. Заболевания, вызываемые *энтеропатогенной кишечной палочкой*, наблюдаются у детей в возрасте до 1,5–2 лет и характеризуются постепенным началом с умеренными водянистыми испражнениями, субфебрильной температурой и волнообразным течением. При *аденовирусных и энтеровирусных диареях* наблюдаются другие клинические признаки этих заболеваний, стул носит каловый характер, 3–5 раз в день, и не развивается обезвоживание организма. При *ротавирусных гастроэнтеритах* (30–40% всех больных) наблюдается острое начало заболевания с повышения температуры, рвоты (гастроэнтеритический вариант) и (или) обильного водянистого стула (энтероколитический вариант), иногда с примесью слизи, на фоне скудных респираторных симптомов (умеренная гиперемия, зернистость мягкого неба и дужек, заложенность носа) с урчанием по ходу толстого кишечника. Заболевание имеет строгую сезонность (октябрь–март). Болеют дети раннего возраста.

Стафилококковый энтероколит чаще встречается у детей до года, при наличии характерного эпидемического анамнеза (гнойные очаги у ребенка, неблагоприятный преморбидный фон, мастит у матери, длительное лечение антибиотиками и др.). Наблюдается постепенное развитие кишечной дисфункции на фоне субфебрильной температуры и умеренной интоксикации. Стул жидкий, каловый, с примесью слизи, иногда прожилков крови. Для стафилококковой

пищевой токсикоинфекции типично указание на употребление инфицированной пищи (тортов, кремов, пирожных, салатов с майонезом); заболевание чаще всего носит групповой характер. Характерно бурное развитие болезни с упорной, изнуряющей рвотой на фоне высокой температуры и быстрой нормализацией состояния в течение 2–3 суток. Стул жидкий, водянистый, иногда каловый, без патологических примесей.

Кампилобактериоз характеризуется острым началом заболевания с болями в области живота, в основном вокруг пупка, предшествующими дисфункциями кишечника, увеличением печени и вовлечением в процесс поджелудочной железы, обильным, «пенистым», зловонным стулом с примесью крови, без признаков дистального колита.

Для иерсиниоза характерно наличие полиорганный симптоматики (сыпь на коже, боли в области суставов, увеличение печени и селезенки). При кишечной форме наблюдаются боли в области живота, преимущественно в правой подвздошной области. Стул 3–6 раз в сутки, жидкий, зловонный, каловый, с примесью слизи.

При **амебиазе** стул учащен, в виде «малинового желе» — слизь придает калу стекловидную блестящую поверхность. При **лямблиозе** стул 3–4 раза в день, желто-зеленого цвета, мягкой консистенции. При массивной инвазии стул учащается до 20 раз в день, становится слизисто-красноватым.

При **микотических энтероколитах (кандидозах)** отмечается учащение дефекации, каловые массы обильные, жидкие или пастообразные, обычно без большой примеси слизи (кровь, как правило, отсутствует).

При **вирусном гепатите** стул ахоличный — серо-глинистого цвета, без патологических примесей.

Гастроинтестинальные кровотечения. Кровотечения из желудочно-кишечного тракта у детей раннего и старшего возраста встречаются часто и могут представлять угрозу для жизни. По характеру стула можно определить источник кровотечений. Если он находится в верхних отделах желудочно-кишечного тракта (пищевод, желудок, двенадцатиперстной и тонкой кишках), то у больного наблюдается мелена (черный однородный стул в связи с изменениями гемоглобина крови под влиянием желудочного сока, ферментов и флоры кишечника). Это чаще всего кровотечение при варикозном расширении вен пищевода, язвенной болезни (двенадцатиперстной кишки и желудка, острых язвах медикаментозного генеза), геморрагическом гастрите. В случае кровотечения из терминальных отделов подвздошной кишки и толстого кишечника цвет крови в фекалиях мало изменен. Выделение свежей крови из анального отверстия чаще свидетельствует о локализации источника кровотечения в толстой кишке: полип толстой или прямой кишки (синдромы с полипозом кишечника: Пейтца—Егерса, Гарднера), трещина слизистой оболочки прямой кишки, геморрой, язва Меккелева дивертикула, язвенный колит, болезнь Крона, гемангиома кишки. Кровотечения из прямой кишки составляют около 50% всех желудочно-кишечных кровотечений. При трещинах заднего прохода кровь алого цвета, как правило, определяется отдельно от каловых масс. У детей раннего возраста при инвагинации в стуле выявляется примесь кровянистых комочков в виде «малинового желе». Жидкий стул с прожилками крови — признак дизентерии.

Дифференциальная диагностика темного стула у новорожденных первых дней жизни затруднена, так как меконий зеленовато-черного цвета. Однако

меконий без примеси крови дает зеленое окрашивание пеленок, меконий с примесью крови — красное. В поисках источников скрытой крови в кале у детей прежде всего следует осмотреть полость рта и носа. Темный цвет кала может быть связан с приемом препаратов железа, висмута, гематогена, карболена или определенных продуктов (черники, печени и др.).

Диагноз устанавливается на основании данных анамнеза, эзофагогастродуоденоскопии, колоноскопии, сканирования с введением меченных эритроцитов, ангиографии. Причины кровотечений и заболевания, сопровождающиеся кишечным кровотечением у детей, приведены в таблицах 9.7, 9.8.

Таблица 9.7

Заболевания, сопровождающиеся кишечным кровотечением

Болезнь	Особые признаки
Общая кровоточивость. Мелена новорожденных. Сепсис	2–5-й день жизни; гипопротромбинемия. Сосудистая пурпура и (или) тромбоцитопения
Гемофилия	Кишечные кровотечения редки
Тромбоцитопения и лейкоз	Микрокровотечения часты в остром периоде болезни, в финале нередко значительные кровотечения
Тромбоцитопатия Виллебранда— Юргенса	Упорные кровоизлияния в слизистые оболочки
Абдоминальная пурпура Шенлейна— Геноха	Колика, рвота желчью и кровью, кровь в стуле или дегтеобразный стул
Локальное воспаление. Сальмонеллезы	Стул в виде гороховой каши с примесью крови
Бактериальная дизентерия. Язвенный колит. Регионарный энтерит, болезнь Крона	Множественный слизистый стул с кровью. Кровь и слизь в кале, обрывки пленок. Возможна примесь крови при обострении
Другие причины. Варикоз вен пищевода	Дегтеобразный стул, рвота чаще светлораскрасной кровью, другие признаки портальной гипертензии
Грыжа диафрагмального отверстия диафрагмы	Возможна рвота с примесью крови
Язва желудка и двенадцатиперстной кишки	Дегтеобразный стул или скрытая кровь
Дивертикул Меккеля, энтерогенные кисты с островками желудочного эпителия	Дегтеобразный стул или скрытая кровь, обильное острое кровотечение, чаще без боли
Полипы (в том числе синдром Пейтца— Егерса), опухоли	Дегтеобразный стул, при низком расположении светлая кровь, скрытая кровь
Язвы прямой кишки, геморрой, анальные трещины	Наложения крови и слизи на поверхности кала или капли чистой крови
Супраанальные повреждения слизистой оболочки инородным телом (катетер, термометр)	Наложения свежей крови
Острая кишечная непроходимость. Инвагинация	Многочисленные порции слизи с кровью или маленькие порции крови
Заворот	Многочисленные небольшие порции слизи с кровью или небольшие порции светлой крови, скрытая кровь

Таблица 9.8

Наиболее частые причины кровотечения из органов пищеварения

Возрастная группа	Причины	
	В верхних отделах	В нижних отделах
Новорожденные (младше 30 дней)	Гастрит, эзофагит. Пептическая язва. Заглатывание материнской крови. Ятрогенная травма (например, назогастральным зондом). Коагулопатия. Аномалии развития сосудов. Эзофагеальная/гастральная дупликатура. Носовое/глочное кровотечение	Трещина заднего прохода. Кровотечение из верхних отделов пищеварительного тракта. Аллергия к молоку. Заворот средней кишки. Коагулопатия. Дефект развития сосуда. Энтероколит. Дупликатура кишечника
Грудные дети (30 дней — 1 год)	Те же, что у новорожденных, а также медикаменты, инородное тело, проглатывание каустической соды, варикозное расширение вен пищевода	Трещина заднего прохода. Инвагинация кишечника. Дивертикул подвздошной кишки. Инфекционная диарея. Кровотечение из верхних отделов пищеварительного тракта. Аллергия к молоку. Коагулопатия. Аномалия развития сосуда. Энтероколит
Дети от 1 года до 12 лет	Варикозное расширение вен пищевода. Эзофагит. Пептическая язва. Коагулопатия. Аномалия развития сосуда. Пищеводная/желудочная дупликатура. Носовое/глочное кровотечение. Приобретенная тромбоцитопения. Различные структурные нарушения (например, полип желудка)	Дупликатура кишечника. Приобретенная тромбоцитопения. Трещина заднего прохода. Ювенильный полип. Инвагинация кишечника. Дивертикул подвздошной кишки. Инфекционная диарея. Кровотечение из верхних отделов пищеварительного тракта. Коагулопатия. Дефекты развития сосудов. Энтероколит. Дупликатура. Семейный или ювенильный полипоз. Болезнь Гассера. Геморрагический васкулит. Коллагеноз. Приобретенная тромбоцитопения
Подростки старше 12 лет	Варикозное расширение вен пищевода. Эзофагит. Пептическая язва	Те же, что у детей 1–12 лет

Скрытую кровь в кале можно обнаружить с помощью бензидиновой и ортолуидиновой проб. Положительные пробы бывают при кровотечении из желудочно-кишечного тракта, приеме железосодержащих препаратов, при употреблении в пищу мяса, поэтому за 3 дня до исследования кала на скрытую кровь необходимо исключить из рациона мясную пищу, не чистить зубы.

Инструментальные исследования

Инструментальные методы включают рентгенологическое исследование и УЗИ, радиологические методы. Наиболее информативны для оценки органов пищеварительного тракта эндоскопические методы: фиброзофагогастродуоденоскопия, лапароскопия, ректороманоскопия и колоноскопия.

Функциональные методы

Функциональные методы включают исследование секреторной и кислотообразующей функций поджелудочной железы (беззондовые и зондовые методы, внутрижелудочная рН-метрия). Важное место в оценке функционального состояния органов системы пищеварения занимают биохимические исследования сыворотки крови (определение содержания билирубина, трансаминазы, общего белка и белковых фракций, факторов свертывания крови, холестерина, общих липидов и их фракций, построение гликемических кривых и др.).

Глава 10 МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

Анатомо-физиологические особенности почек и органов мочевого выделения у детей

Болезни почек и мочевыводящих путей среди детей, по данным популяционных обследований, составляют в среднем 29 случаев на 1000 человек. При обследовании детей с болезнями органов мочевой системы в условиях нефрологического стационара у 26,3% больных диагностируются пиелонефрит, у 32,1% — гломерулонефрит, у 29,9% — наследственные и врожденные нефропатии и у 11,2% — прочие болезни органов мочевой системы. Это в определенной степени связано с анатомо-физиологическими особенностями почек и органов мочевого выделения у детей. Развитие почки человека проходит три этапа с некоторым наслаением этих этапов друг на друга. Вначале формируется головная почка — *предпочка (пронефрос)*, которая у эмбриона человека появляется на 3-й неделе. Пронефрос сменяется *мезонефросом* — *первичной почкой*, появление которой относится к середине 4-й недели внутриутробного существования эмбриона. Этот орган снабжается кровью из аорты большим количеством мелких артериальных веточек, достигает полного развития в период от 4-й до 9-й недели, выполняет экскреторную функцию. Мезонефрос на 3-м месяце подвергается обратному развитию. У эмбриона длиной 5–6 мм можно обнаружить *метанефрос* (постоянную почку) — дивертикул, в котором можно различить: почечное тельце (гломерулу), капсулу, извитой каналец первого порядка, петлю Генле, извитой каналец второго порядка, собирающие канальцы, лоханку с большими и малыми чашечками, мочеточник. В период метанефроза формируется основная часть мозгового и коркового слоев, образуются новые нефроны, благодаря чему происходит утолщение коркового слоя дефинитивной почки. К моменту рождения в каждой почке содержится не менее миллиона клубочков и почечных канальцев. После рождения новые клубочки могут образовываться только у недоношенных детей. По мере внутриутробного и внеутробного развития почки имеют тенденцию спускаться вниз. У новорожденного ребенка морфологическое и функциональное созревание почек еще не закончено. Почки у детей раннего возраста относительно больше, чем у взрослых ($1/_{100}$ массы тела, у взрослых — $1/_{200}$), располагаются ниже гребешка подвздошной кости (до 2 лет), строение их в первые годы дольчатое, а жировая капсула выражена слабо, в связи с этим почки более подвижны и до 2-летнего возраста пальпируются, особенно правая. Корковый слой почек развит недостаточно, пирамиды мозгового вещества поэтому доходят почти до капсулы. Число нефронов у детей раннего возраста такое же, как у взрослых (по 1 млн в каждой почке), но они меньше по величине, степень развития их неодинакова: лучше развиты юкстамедуллярные, хуже — кортикальные и изокортикальные. Эпителий базальной мембраны клубочка высокий, цилиндрический, что ведет к уменьшению поверхности фильтрации и более высокому сопротивлению при этом. Канальцы у детей раннего возраста, особенно у новорожденных, узкие, короткие, петля Генле

также короче, а расстояние между нисходящим и восходящим коленами ее больше. Дифференцировка эпителия канальцев, петли Генле и собирательных трубок еще не завершена. Юкстагломерулярный аппарат у детей раннего возраста еще не сформирован. Морфологическое созревание почки в целом заканчивается к школьному возрасту (к 3–6 годам). Почечные лоханки развиты относительно хорошо, у детей раннего возраста они располагаются преимущественно внутрипочечно, а мышечная и эластическая ткань в них развита слабо. Особенностью является тесная связь лимфатических сосудов почек с аналогичными сосудами кишечника, чем объясняются легкость перехода инфекции из кишечника в почечные лоханки и развития пиелонефрита (рис. 10.1).

В каждой почке выделяют следующие части:

- *наружная оболочка*: покрывает почку, имеет белесый цвет;
- *корковое вещество*: периферийная часть, гладкая, желтоватого цвета;
- *мозговое вещество*: внутренняя часть красноватого цвета. Состоит из 10 или 12 пирамидальных образований, пирамид Мальпиги, вершины или сосочки которых обращены внутрь почки;
- *почечная лоханка*: часть почки, сообщающаяся с мочеточником, является резервуаром, в котором расположены маленькие мешочки — лоханки, собирающие мочу, выходящую из сосочков;
- *надпочечники*: не являются частью почки, это эндокринные железы, то есть железы, производящие гормоны, такие как кортизол (регулирующий в основном обмен углеводов, жиров и белков) и адреналин (регулирующий работу сердца и расширение и сужение кровеносных сосудов).

Почки являются важнейшим органом поддержания равновесия и относительного постоянства внутренней среды организма (гомеостаза). Достигается это фильтрацией в клубочках воды и остаточных продуктов азотистого

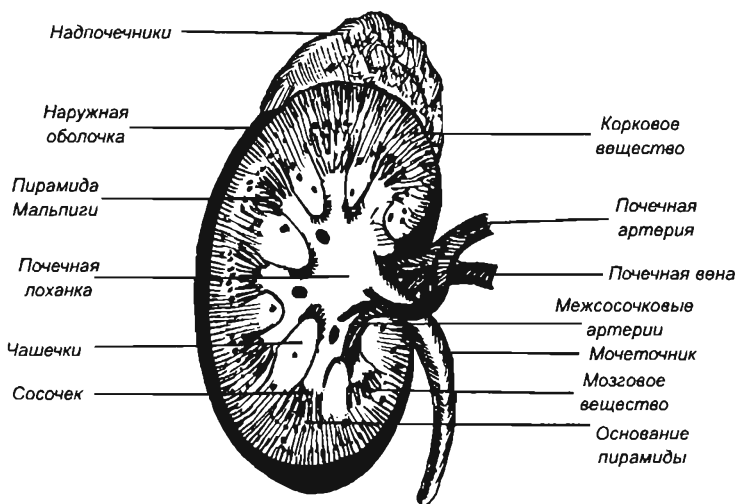


Рис. 10.1. Почка на разрезе

обмена, электролитов, активным транспортом ряда веществ в канальцах. Почки выполняют, кроме того, важную внутрисекреторную функцию, вырабатывая эритропоэтин, ренин, урокиназу и местные тканевые гормоны (простагландины, кинины), а также осуществляют преобразование витамина D в его активную форму. Хотя мочеточники у детей раннего возраста относительно шире, чем у взрослых, они более извилисты, гипотоничны из-за слабого развития мышечных и эластических волокон, что предрасполагает к застою мочи и развитию микробно-воспалительного процесса в почках.

Мочевой пузырь у детей раннего возраста расположен выше, чем у взрослых, поэтому его можно легко прощупать над лобком, что при длительном отсутствии мочеиспускания дает возможность дифференцировать рефлекторную его задержку от прекращения мочеобразования. В мочевом пузыре хорошо развиты слизистая оболочка, слабо-эластическая и мышечная ткань. Емкость мочевого пузыря новорожденного — до 50 мл, у годовалого ребенка — до 100–150 мл (рис. 10.2.)

Мочеиспускательный канал у новорожденных мальчиков по длине равен 5–6 см. Рост его идет неравномерно: несколько замедляется в раннем детском возрасте и значительно ускоряется в период полового созревания (увеличивается до 14–18 см). У новорожденных девочек длина его равна 1–1,5 см, а в 16 лет — 3–3,3 см, диаметр его шире, чем у мальчиков. У девочек вследствие этих особенностей мочеиспускательного канала и близости к заднему проходу возможно более легкое инфицирование, что необходимо учитывать при организации ухода за ними (обтирать и подмывать девочку надо спереди назад во избежание заноса инфекции из заднего прохода в уретру). Слизистая оболочка уретры у детей тонкая, нежная, легкоранимая, складчатость ее слабо выражена.

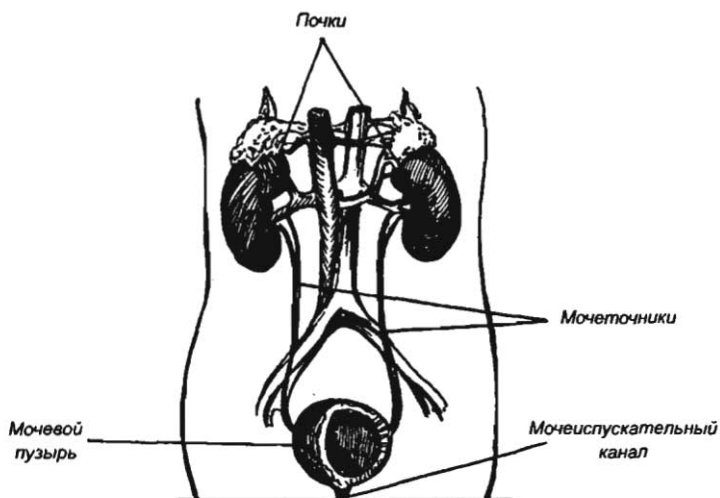


Рис. 10.2. Мочевыделительная система у детей

Мочеиспускание является рефлекторным актом, который осуществляется врожденными спинальными рефлексам. Формирование условного рефлекса и навыков опрятности нужно начинать с 5–6-месячного возраста, а к году ребенок уже должен проситься на горшок. Однако у детей до 3-летнего возраста можно наблюдать непроизвольное мочеиспускание во время сна, увлекательных игр, волнений. Число мочеиспусканий у детей в период новорожденности — 20–25, у грудных детей — не менее 15 в сутки. Количество мочи в сутки у детей с возрастом увеличивается. У детей старше года его можно рассчитать по формуле: $600 + 100(x - 1)$, где x — число лет, 600 — суточный диурез годовалого ребенка.

Функциональные особенности мочеобразования. Мочеобразование в настоящее время рассматривается как совокупность процессов фильтрации, реабсорбции и секреции, которые происходят в нефроне. Фильтрация плазмы в клубочке и образование первичной мочи происходят под влиянием эффективного фильтрационного давления, которое представляет собой разность между гидростатическим давлением крови в капиллярах клубочка (65–45 мм рт. ст.) и суммой величин онкотического давления плазмы крови (24 мм рт. ст.) и гидростатического давления в клубочковой капсуле (15 мм рт. ст.). Величина эффективного фильтрационного давления может колебаться от 6 до 26 мм рт. ст. Первичная моча является фильтратом плазмы, содержащим небольшое количество белка. Объем клубочкового фильтрата у новорожденных детей первых месяцев жизни уменьшен вследствие меньшей величины фильтрационной поверхности клубочка и большей толщины ее, низкого фильтрационного давления (низкое системное давление). Величина клубочковой фильтрации по клиренсу креатинина у этих детей составляет 30–50 мл/мин, достигая к году показателей взрослых (80–120 мл/мин), но в этом возрасте не имеет соответствующей амплитуды колебаний.

Процессы реабсорбции и секреции происходят в дистальном отделе нефрона, который состоит из проксимального канальца, петли Генле, дистального канальца. В проксимальном канальце происходит обратное всасывание из первичного фильтрата почти 100% глюкозы, фосфатов, калия, аминокислот, белка, около 80–85% воды, натрия, хлора. В этом отделе происходит активная секреция высокомолекулярных чужеродных веществ (диотраст и др.). Петля Генле играет существенную роль в создании в мозговом слое почек среды с высокой осмотической активностью за счет поворотно-противоточной множительной системы. В ней происходит реабсорбция воды и натрия. В дистальном канальце реабсорбируется около 14% профильтровавшейся воды, реабсорбируются натрий, бикарбонаты. В этом отделе осуществляются секреция ионов H^+ и K^+ , экскреция чужеродных веществ (красителей, антибиотиков и др.). Окончательная концентрация мочи происходит в собирательных трубках. Функциональная зрелость почек в детском возрасте наступает относительно рано. Способность к осмотическому концентрированию мочи в условиях повышенной нагрузки становится близкой к таковой у взрослых к году. Канальцевая секреция и реабсорбция приближаются к уровню взрослых в возрасте 1–1,5 года. Для выведения равного количества шлаков детям первого года жизни, следовательно, требуется больше воды, чем взрослым (снижена концентрационная функция). В то же время почки детей первых месяцев жизни не способны освободить организм от избытка воды. Следует подчеркнуть, что

дети, вскармливаемые материнским молоком, не нуждаются в образовании концентрированной мочи, ибо вследствие преобладания у них анаболических процессов многие вещества, вводимые с пищей, не превращаются в окончательные продукты, подлежащие удалению через почки, а полностью усваиваются организмом. При искусственном же вскармливании почки работают с большим напряжением, так как резко возрастает белковая нагрузка и увеличивается количество продуктов, подлежащих удалению, рН крови поэтому легко сдвигается в сторону ацидоза.

У детей раннего возраста эффективность почек в регуляции кислотно-щелочного состояния ниже, чем у взрослых. За одно и то же время почка ребенка выделяет в два раза меньше кислотных радикалов, чем почка взрослого, что предрасполагает к более быстрому развитию ацидоза при различных заболеваниях. Это обусловлено тем, что в канальцах почек детей раннего возраста недостаточно эффективно идет превращение щелочных фосфатов почечного фильтра в кислые, ограничены продукция аммиака и реабсорбция натрия бикарбоната, то есть слабо функционирует механизм экономии оснований (канальцевый ацидоз). Кроме того, ряд конечных продуктов обмена веществ не выводится из организма (метаболический ацидоз) из-за низкой величины клубочковой фильтрации. Недостаточная реабсорбционная функция канальцевого аппарата у новорожденных и детей первых месяцев жизни связана с незрелостью эпителия дистального нефрона и слабой реакцией его на введение антидиуретического гормона и альдостерона. Из-за этого моча у этих детей имеет низкую плотность.

Наиболее частыми признаками почечных заболеваний являются дизурические расстройства, олиго- или полиурия, протеинурия, гематурия, пиурия и др.

Физикальное исследование почек здорового ребенка

Осмотр. Дыхание свободное, запаха аммиака изо рта нет. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки — обычной окраски, влажности и не имеют никаких признаков почечного заболевания.

Пальпация. Пальпация почек возможна только при их увеличении или опущении. В норме почка не прощупывается. Пальпировать почки следует в положении обследуемого лежа на спине (рис. 10.3), на боку (рис. 10.4) и в вертикальном положении (рис. 10.5). В последнем случае вследствие своей тяжести и более низкого расположения диафрагмы опущенная почка (нефроптоз) выявляется чаще.



Рис. 10.3. Пальпация правой почки при положении больного лежа на спине

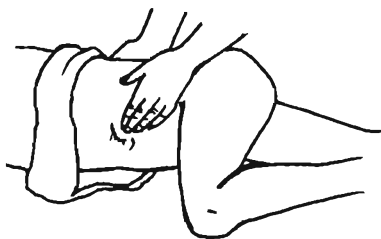


Рис. 10.4. Пальпация почек при положении больного на боку

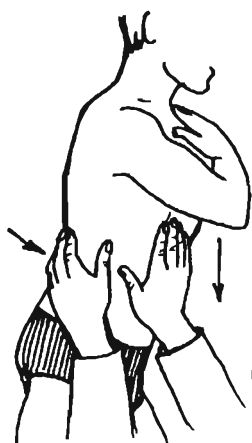


Рис. 10.5. Пальпация почек при положении больного стоя

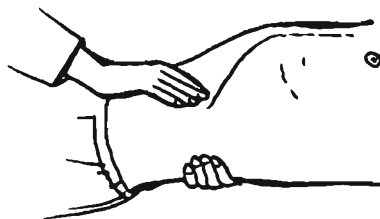
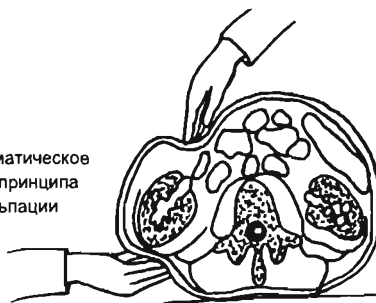


Рис. 10.6. Пальпация левой почки при положении больного лежа на спине

Рис. 10.7. Схематическое изображение принципа метода пальпации



При пальпации в положении пациента на спине левую ладонь подкладывают под поясничную область, под реберный край справа или слева от позвоночника. Правая рука располагается (со слегка согнутыми пальцами) с соответствующей стороны снаружи от прямой мышцы живота ниже реберной дуги (рис. 10.6). Во время глубокого выдоха больного исследователь максимально сближает свои левую и правую руки, почти до полного соприкосновения пальцев. У лиц с расслабленным брюшным прессом это достигается при первом же глубоком выдохе. Чаще же приходится сближать руки, постепенно проникая внутрь брюшной полости при очередном выдохе пациента. Поскольку пальпация почек бимануальная, левая рука активно подает вперед поясничную область, чем приближает почку к правой руке. Когда руки сблизились, обследуемому предлагают сделать глубокий вдох, и если почка увеличена или опущена, она, опускаясь вниз на вдохе, «проскальзывает» между пальцами врача (рис. 10.7). При этом получают представление о толщине, форме, болезненности нижнего полюса почки или всей почки. Так же производится пальпация почек и при стоячем положении пациента.

Перкуссия. Перкуссия ввиду глубокого расположения почек не имеет диагностического значения. Однако на практике широко используется метод поколачивания области почек со стороны поясницы ребром ладони или кулаком по тыльной стороне кисти. Техника выполнения метода поколачивания: правой рукой наносят легкие удары по тыльной поверхности левой руки, наложенной

на поясницу обследуемого (рис. 10.8). При этом почка испытывает сотрясение, и при ее поражении (например, при наличии камней) пациент ощущает боль (положительный симптом Пастернацкого). Диагностическая ценность этого метода относительная, поскольку подобные боли при поколачивании могут возникать при миозитах, радикулитах, изменениях в позвоночном столбе.

Перкуссия мочевого пузыря позволяет обнаружить скопление в нем большого количества мочи. По срединной линии палец-глессиметр передвигают от пупка книзу параллельно лонному сочленению (рис. 10.9). Перкуторные удары наносят тихо. Обычно мочевой пузырь из-под лобка не выступает. В случаях же скопления в нем большого количества мочи выявляется притупление звука над лобком.

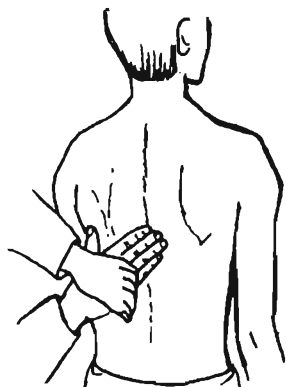


Рис. 10.8. Поколачивание поясничной области (симптом Пастернацкого)

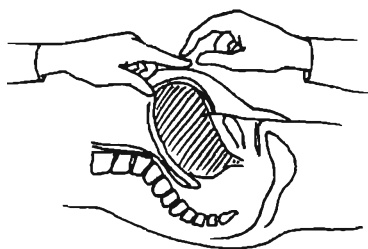


Рис. 10.9. Перкуссия мочевого пузыря при острой задержке мочи

Физикальное исследование больного с патологией почек

Осмотр. Осмотр почечного больного позволяет обнаружить различные симптомы, соответствующие тому или другому заболеванию почек: бледность кожных покровов, отеки тканевые (лицо, общие отеки) и полостные, выбухание в области поясницы. При тяжелой почечной недостаточности могут быть нарушение сознания и уремическая кома.

Восковая бледность кожи у почечных больных обусловлена спазмом артериол кожи и анемией. Кожа сухая, холодная, шелушится, в трещинах, на ней можно обнаружить следы расчесов из-за зуда. Язык сухой, обложенный, изо рта и от кожи больного может исходить неприятный запах аммиака.

Отеки почечного происхождения имеют ряд черт, которые позволяют отличить их от сердечных. При заболеваниях почек возникает отечность или пастозность всего тела, что особенно ярко проявляется в отечности лица. Очень характерен вид больного: лицо одутловатое, бледное, веки набрякшие, кожа как бы истончена, «водяниста», глазные щели сужены. Нередки

отеки всего тела. В отличие от «цветных» сердечных отеков, почечные отеки бледны, рыхлы, легко подвижны. Почечные отеки могут развиваться очень быстро, в течение нескольких часов, и при этом раньше всего появляются на лице.

Осмотр области почек дает мало информации при большинстве заболеваний почек. Однако в некоторых случаях (гнойное заболевание или опухоли почек больших размеров) можно видеть выбухание на больной стороне в области живота и припухлость сзади в области поясницы. Поэтому при осмотре живота и поясницы обращают внимание на форму живота и его размеры, участие живота в акте дыхания, наличие ссадин, ран, участков пигментации и покраснения, сколиоз, патологическое выбухание мягких тканей.

Так, односторонняя деформация живота в виде припухлости в подреберье, более заметной на вдохе, встречается при новообразованиях, кистах почки, гидронефрозе и других болезнях, сопровождающихся увеличением размеров почек.

Покраснение и припухлость поясницы, особенно в сочетании со сколиозом в сторону поражения, некоторым сгибанием ноги в коленном суставе и отведением в тазобедренном суставе характерны для гнойного воспаления окологочечной клетчатки (паранефрита).

Затрудненное мочеиспускание и припухлость внизу живота над лобком наблюдаются при сужениях мочеиспускательного канала, склерозе шейки мочевого пузыря и других заболеваниях, при которых нарушена динамика мочевого выделения.

Пальпация. Если почка пальпируется, то обращают внимание на ее размеры, форму, состояние поверхности, чувствительность, степень подвижности. С помощью пальпации можно различить патологически подвижную и дистопированную почку, новообразование или кисту, поликистозные почки. При простукивании почки важно определить симптом «баллотирования». Если часть почки или вся почка простукивается, то при ее пальпации легкий толчок правой руки спереди передается на ладонь левой руки сзади и, наоборот, толчок пальцами левой ладони сзади ощущается пальцами правой руки спереди. Положительный симптом Пастернацкого наблюдается при воспалительных процессах в почках, почечных лоханках и окологочечной клетчатке. При холецистите и гепатите болевые ощущения возникают в правом подреберье. При пальпации можно определить болевые точки: 1) реберно-позвоночную — в углу между XII ребром и позвоночником; 2) верхнюю мочеточниковую — у наружного края прямой мышцы живота на уровне пупка; 3) нижнюю мочеточниковую — на месте проекции перехода мочеточника в полость таза (рис. 10.10).

Аускультация. Аускультация в диагностике заболеваний почек используется при распознавании патологии почечных артерий.

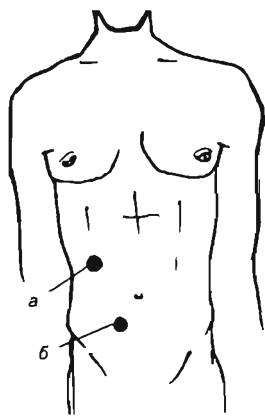


Рис. 10.10. Болевые точки при заболевании мочевыводящей системы: а — верхняя мочеточниковая; б — нижняя мочеточниковая

При стенозе почечной артерии систолический шум может выслушиваться сбоку от позвоночника в поясничной области или спереди в подложечной области. Грубый и продолжительный шум определяется при аневризме брюшной части аорты, наличии артериовенозного шунта почки.

Лабораторные исследования — см. рис. 10.11.

Инструментальные исследования — см. табл. 10.1.

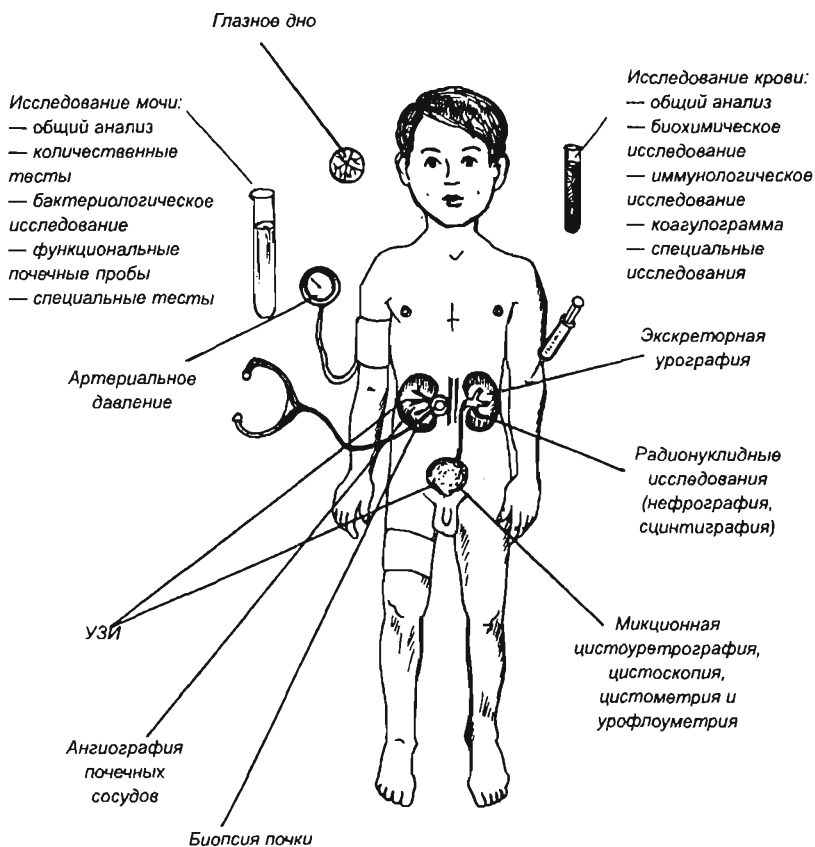


Рис. 10.11. Схема лабораторного и инструментального обследования ребенка с патологией мочевыделительной системы

Таблица 10.1

Инструментальные методы исследования

Метод исследования	Цель
УЗИ	Позволяет оценить размеры, форму, положение, структуру почек, почечный кровоток, функциональное состояние почек, состояние мочевого пузыря, выявить камни в мочевой системе, отеки в полостях тела
Экскреторная урография	Позволяет оценить анатомическое и функциональное состояния почек и мочевых путей, уродинамику, осуществить контроль за динамикой патологического процесса
Радиоизотопная нефрография	Позволяет оценить почечный кровоток, секреторную функцию почечных канальцев и уродинамику верхних мочевых путей
Нефросцинтиграфия: динамическая, статическая	Позволяет определить форму, размеры и положение почек, оценить количество функционирующей паренхимы, функциональную активность ее различных участков. Позволяет выявить объемные образования в паренхиме почек
Ангиография почечных артерий	Позволяет оценить почечный кровоток и состояние почек при их гипоплазии, сморщивании, наличии кисты или опухоли
Пункционная биопсия почки	Для уточнения морфологического варианта изменений в почках
Микционная цистоуретрография	Позволяет оценить анатомическое и функциональное состояние мочевого пузыря, мочеиспускательного канала, при этом можно выявить пузырно-мочеточниковый рефлюкс
Цистоскопия	Для оценки состояния слизистой оболочки мочевого пузыря, анатомического расположения и состояния мочеточников
Цистометрия и урофлоуметрия	С целью исследования уродинамики нижних мочевых путей

Семиотика поражений мочевыделительной системы

Семиотика дизурических расстройств

Дизурические расстройства — это нарушения акта мочеиспускания, которые включают боль и рези при мочеиспускании, учащение или урежение мочеиспусканий, ночное и дневное недержание и недержание мочи, энурез — недержание мочи во сне (ночное непроизвольное мочеиспускание) (табл. 10.2).

Недержание мочи — непроизвольное выделение мочи через мочеиспускательный канал или через свищ (фистулу), соединяющий мочевой тракт с поверхностью тела. Недержание мочи — это симптом, а не самостоятельный диагноз, поскольку он может быть вызван целым рядом нарушений. Степень недержания мочи колеблется в широких пределах, и в равной мере это медицинская и социальная проблема. Непроизвольное мочеиспускание не угрожает жизни ребенка, но причиняет ему и его близким большие неудобства и неприятности. Болезнь сказывается на формировании личности, накладывает отпечаток на характер и поведение ребенка, его развитие, успеваемость в школе.

Для оценки и диагностики причин недержания мочи необходимо знать основные механизмы нормального процесса удержания мочи. Для регуляции мочеотделения необходимо наличие анатомически нормального мочевого

**Дифференциально-диагностические признаки заболеваний,
при которых развивается синдром дизурических расстройств**

Заболевание	Синдром дизурических расстройств	Другие характерные признаки
Нейрогенные дисфункции мочевого пузыря:		
— гиперрефлекторная	Поллакиурия, недержание мочи, императивные позывы, отсутствие или снижение позыва к мочеиспусканию, энурез	Часто сочетается с энкопрозом
— гипорефлекторная	Позыв к мочеиспусканию отсутствует или слабо выражен; задержка мочи (мочеиспускания редкие, большими порциями, длительные, в несколько приемов, появление необходимости надавливания на переднюю брюшную стенку руками)	Нередко сочетается с копростазом
Микробно-воспалительные заболевания мочевыводящей системы (цистит острый, обострение хронического цистита)	Болезненность при мочеиспускании с усилением рези в конце его, поллакиурия, императивные позывы, недержание мочи, энурез, возможна частичная или полная задержка мочи (чаще у детей младшего возраста)	Боли внизу живота, повышение температуры тела (у детей младшего возраста), лейкоцитурия, бактериурия, иногда терминальная гематурия (выделение капли крови в конце акта мочеиспускания), незначительная альбуминурия
Пиелонефрит (острый и обострение хронического)	Болезненность при мочеиспускании, поллакиурия, интенсивность дизурии зависят от вовлечения в процесс мочевого пузыря и мочевыводящих путей	Симптомы интоксикации (повышение температуры тела, диспептические расстройства, менингеальные явления (у детей раннего возраста), боли в области живота и поясницы (иногда с иррадиацией вниз), возможны повышение АД, лейкоцитурия, бактериурия, гематурия, протеинурия
Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (функциональная обструктивная уропатия)	К симптомам уретрита и пиелонефрита присоединяются боли в боку или пояснице при мочеиспускании, что связано с перерастяжением лоханок почек при забросе в них мочи под давлением	То же (при присоединении инфекции)

Заблевание	Синдром дизурических расстройств	Другие характерные признаки
Мочекаменная болезнь	При локализации камня в нижней трети моче-точника: поллакиурия, болезненность во время мочеиспускания; при локализации камня в мочевом пузыре: поллакиурия, болезненность во время мочеиспускания, возможна прерывистость струи; при локализации камня в уретре: прерывистость струи, возможна острая задержка мочеиспускания	Болевой синдром может быть при наличии мелких подвижных камней, типа колики; при низко расположенных камнях — иррадиация боли в половые органы, бедро, микроили макрогематурия, кристаллурия, лейкоцитурия (в случае присоединения инфекции)
Пороки развития мочевыводящей и половой системы:		
— инфравезикальная обструкция (стеноз клапанов уретры, склероз и контрактура шейки мочевого пузыря, гипертрофия семенного холмика и др.)	Поллакиурия, недержание мочи, императивные позывы, энурез, вялая прерывистая струя, возможна частичная задержка мочеиспускания	Клинические проявления при присоединении инфекции (аналогичные острому пиелонефриту)
— мегауретер (нейромышечная дисплазия мочеточника)	По типу арефлекторного мочевого пузыря, опорожнение мочевого пузыря осуществляется путем физического воздействия, путем надавливания руками на живот	Отставание в физическом развитии, клинические проявления при присоединении инфекции (аналогичные хроническому пиелонефриту); при двустороннем процессе рано развивается хроническая почечная недостаточность
— эктопия устья мочеточника (шеечно-пузырная, уретральная)	Постоянное недержание мочи при нормальном акте мочеиспускания	Мацерация кожи паховых складок, половых губ, внутренней поверхности бедер (из-за постоянного подтекания мочи)
— эписпадия полового члена	Недержание мочи при физическом напряжении, кашле, смехе (из-за слабости сфинктера мочевого пузыря), разбрызгивание мочи при мочеиспускании	Половой член укорочен, искривлен и подтянут к животу, наружное отверстие уретры в виде широкой воронки, кожа промежности и бедер мацерирована, диастаз между лонными костями (утиная походка), лягушачий живот

Окончание табл. 10.2

Заболевание	Синдром дизурических расстройств	Другие характерные признаки
— экстремия мочевого пузыря	При тотальной экстремии постоянное недержание мочи (те же симптомы, что и при эписпадии)	То же, что и при эписпадии полового члена, недоразвитие мошонки, расщепление клитора, малых и больших половых губ, наличие округлого дефекта в брюшной стенке, через который выбухает ярко-красного цвета слизистая оболочка задней стенки мочевого пузыря, часто отсутствует пулокс, мацерация кожи промежности и бедер
— дивертикул уретры	Длительное выделение мочи каплями после мочеиспускания, при надавливании на «припухлость» внизу живота моча вытекает струей; при дивертикуле задней стенки уретры: затрудненное и болезненное мочеиспускание, возможна прерывистость струи	Опухолевидное образование на вентральной поверхности полового члена при мочеиспускании
— уретроцеле	Частичная задержка мочеиспускания (из-за неполного закрытия шейки мочевого пузыря)	Тупые ноющие боли в поясничной области на стороне поражения
— фимоз	Затрудненное мочеиспускание, моча вытекает тонкой струей или каплями; беспокойство ребенка при мочеиспускании (он сильно тужится)	Невозможность обнажения головки полового члена
Травмы:		
— разрыв мочевого пузыря	Внутрибрюшинный разрыв: невозможность самостоятельного мочеиспускания из-за поступления мочи в брюшную полость. Внебрюшинный: мочеиспускание болезненное, позывы на мочеиспускание с выделением небольших порций мочи, окрашенной кровью	Боли внизу живота, симптомы раздражения брюшины, токсикоз, эксикоз Резкая болезненность и выбухание над лобком, возможен травматический шок (из-за перелома костей таза)
— повреждение уретры (нарушение целостности слизистой оболочки и частично мышечного слоя)	Задержка мочи вызывает боль и чувство распирания в промежности при попытке мочеиспускания	Уретроррагия (выделение крови из уретры), гематомы в области промежности
— разрыв уретры	То же	То же

тракта, податливых и упругих мочевого пузыря и мочеиспускательного канала, находящихся под контролем корковых тормозных центров.

Новорожденный и ребенок первых месяцев жизни обладают только безусловными рефлексами и мочатся всякий раз, как только в пузыре накапливается достаточное количество мочи, которое способно воздействовать на интерорецепторы пузыря. Рефлекторная дуга у них замыкается в спинном мозге или в подкорке. К 5–7-месячному возрасту при правильном воспитании у ребенка можно выработать рефлекс на наполнение мочевого пузыря и в течение второго полугодия жизни научить «проситься» днем (беспокойством, плачем, криком и др. — участие коры головного мозга по типу условного рефлекса в мочеиспускании). В состоянии сна у ребенка продолжает действовать механизм безусловного рефлекса, и по-прежнему он мочится в постель. Осознанная регуляция мочеотделения чаще начинается в возрасте 2,5–3 лет. Условный рефлекс, сформировавшийся в период бодрствования, в дальнейшем оказывается действенным и в период сна. Способность к произвольному началу акта мочеиспускания обычно проявляется в возрасте 3,5–4,5 лет, и к 6–7 годам ребенок в состоянии опорожнить по желанию мочевой пузырь, содержащий любой объем мочи. Однако у 10% здоровых детей в возрасте старше 3 лет встречается энурез, что может быть следствием замедленного развития механизма регуляции мочевого пузыря, носить семейный характер. Хотя в большинстве случаев энурез прекращается по достижении периода полового созревания, следует каждого ребенка старше 3 лет, страдающего энурезом, обследовать для исключения органических и функциональных причин непроизвольного мочеиспускания. Ночное недержание мочи у родителей и братьев ребенка, имеющего это нарушение, представляет собой распространенное явление и свидетельствует о семейном, доброкачественном характере патологии.

Условно выделяют три уровня регуляции мочеиспускания, каждый из которых имеет определенную физиологическую самостоятельность и подчиняется верхнему.

Первый уровень — нормальное функционирование детрузора (мышцы мочевого пузыря), внутреннего и наружного сфинктеров (синергия детрузора и сфинктеров). Опорожнение мочевого пузыря осуществляется благодаря содружественному действию детрузора и сфинктеров — путем расслабления сфинктеров и сокращения детрузора, последнему способствуют мышцы брюшного пресса.

Второй уровень — функционирование спинальных центров регуляции мочеотделения и периферическая иннервация мочевого пузыря. Недостаточность спинальных центров регуляции мочеиспускания проявляется в клинической картине детрузорно-сфинктерной диссинергии (нейрогенной дисфункции мочевого пузыря). Парасимпатическая иннервация мочевого пузыря исходит из нервных корешков S2–S4 и далее проходит в последовательности: *n. pelvicus* тазового нерва — детрузор и наружный сфинктер (частично), *n. pudendi* (срамной) — наружный произвольный сфинктер. Эти корешки стимулируют холинергические волокна в мочевом пузыре и отвечают за сокращение мочевого пузыря, которое приводит к его опорожнению. Симпатическая иннервация мочевого пузыря берет начало в тораколюмбальном отделе спинного мозга (T10–L2) и широко представлена в мочевом пузыре, в шейке мочевого пузыря, внутреннем сфинктере и проксимальном отделе мочеиспускательного

канала. Стимуляция симпатической нервной системы вызывает сокращение а-волокон шейки мочевого пузыря, а следовательно, накопление мочи.

Симпатическая нервная система обеспечивает произвольный контроль за поперечнополосатой мускулатурой наружного сфинктера мочевого пузыря. Произвольное расслабление наружного сфинктера требуется для инициации дуги сакрального рефлекса и выполнения акта мочеиспускания. Наружный сфинктер отвечает также за произвольное прекращение мочеиспускания.

О двойном характере иннервации мочевого пузыря и мочеиспускательного канала следует помнить прежде всего в связи с использованием препаратов, усиливающих а-блокирующий эффект, которые могут вызвать предрасположенность к недержанию мочи или усугубить его.

Третий уровень регуляции мочеиспускания — церебральные центры в продолговатом мозге, гипоталамусе, лобной и теменной (парацентральные доли) долях головного мозга. Из ствола головного мозга вне акта мочеиспускания посылаются тормозящие сигналы. Обычно при наполнении мочевого пузыря рецепторы растяжения посылают сигналы в спинной мозг. Если ингибирующих сигналов из ствола головного мозга не поступает (как у парализованных больных), происходит непроизвольное мочеиспускание.

При нарушении регуляции мочеотделения на первом уровне (инфекции и аномалии развития нижних мочевых путей — экстрофия, дивертикулы и др.) наблюдаются ночное недержание мочи неоднократно в течение всей ночи, нарушение мочеиспускания в дневное время, дизурические явления (болезненность при мочеиспускании, затрудненное опорожнение мочевого пузыря, резь при мочеиспускании и др.), а также общеинтоксикационный синдром (повышение температуры тела, слабость, головная боль, недомогание и др.). Нарушение регуляции мочеотделения на втором уровне сопровождается изменением позыва на мочеиспускание, нарушением мочеиспускания в дневное время, дневным и ночным недержанием мочи и наблюдается при органических и инфекционных заболеваниях спинного мозга, резидуально-органической недостаточности. Чаще при этом встречаются гиперрефлекторный и гипорефлекторный типы детрузорно-сфинктерной диссинергии. При гиперрефлекторном варианте отмечаются императивные позывы, императивное неудержание мочи, поллакиурия, ночное недержание.

Недержание мочи может наблюдаться при кашле, смехе, подъеме тяжести (резкое повышение внутрибрюшного давления). Для купирования императивных позывов дети принимают различные позы: реверанс Винцета, сведение бедер, сжатие головки полового члена и др. Клиническая картина при гипорефлекторном варианте носит противоположный характер: ослабление или отсутствие позыва на мочеиспускание, большой объем мочи за одно мочеиспускание, редкие мочеиспускания, парадоксальное недержание мочи — выделение мочи по каплям при переполненном мочевом пузыре. Нарушение регуляции мочеотделения на третьем уровне наблюдается при следующих патологических состояниях: психогенные заболевания (патохарактерологическое и невротическое недержание мочи), психические заболевания (шизофрения, нарушения интеллекта и др.), резидуально-органическая недостаточность церебральных центров (табл. 10.3).

Энурез (ночное недержание мочи) — непроизвольное мочеиспускание во время ночного (чаще) или дневного сна. Частота энуреза у детей в среднем

Таблица 10.3

Основные типы недержания мочи

«Неотложное» недержание	Потеря мочи, связанная с сильным желанием опорожниться
Стрессовое недержание	Потеря мочи, связанная с повышением внутрибрюшного давления при отсутствии сокращения мышцы, изгоняющей мочу
Недержание при переполнении	Потеря мочи, когда мочевого пузыря переполнен и моча вытекает частыми небольшими порциями
Рефлекторное недержание	Потеря мочи, связанная с аномальной рефлекторной активностью, проявляющейся отсутствием обычного ощущения необходимости опорожниться
Истинное, или тотальное, недержание	Практически постоянная потеря мочи с накоплением небольшого количества в мочевом пузыре или без него
Экстрауретральное недержание мочи	Потеря мочи через аномальное сообщение мочевого канала с поверхностью тела

составляет 7–12%, встречается чаще у мальчиков (дневное недержание мочи, напротив, чаще встречается у девочек). Причины ночного недержания мочи у детей приведены в таблице 10.4.

Различаются первичный и вторичный энурез. При первичном энурезе не вырабатывается условный рефлекс произвольного мочеиспускания из-за неправильного воспитания ребенка. Ребенок продолжает мочиться во сне,

Таблица 10.4

Причины недержания мочи

Врожденные причины	Приобретенные причины
Уретральное недержание	
Миеломенингоцеле. Недоразвитие крестцовых сегментов спинного мозга. Первичный энурез	Анатомические. Стрессовое недержание. Травматическое повреждение мочеиспускательного канала. Хирургическое повреждение мочеиспускательного канала. Простая простатэктомия. Радикальная простатэктомия. Трансуретральная резекция задних клапанов мочеиспускательного канала. Y-V пластика шейки мочевого пузыря. Устранение задней стриктуры мочеиспускательного канала. Обструкция с недержанием при переполненном мочевом пузыре. Увеличение предстательной железы. Контрактура шейки мочевого пузыря. Стриктура уретры. Неврологические. Травма или опухоли спинного мозга. Дегенеративные неврологические заболевания. «Неотложное» недержание. Чувствительные. Воспалительные. Идиопатические. Опухоль. Моторные (расторжение мочевого пузыря). Вторичный энурез
Экстрауретральное недержание	
Выворот мочевого пузыря. Эписпадия. Эктопия мочеоточника. Открытый мочевой проток	Пузырно-влагалищный свищ. Мочеточниково-влагалищный свищ

как и в первые два года жизни. **Вторичный энурез** возникает чаще у детей в возрасте 4–10 лет с синдромом двигательной расторможенности (у них был уже выработан и сохраняется не менее года условный рефлекс, позволяющий регулировать акт мочеиспускания во сне). Вторичный энурез встречается в 3–4 раза реже первичного. Для этих детей характерны эмоциональная лабильность, нарушение моторики (заикание), сна (снохождение, ночные страхи, разговор во сне), повышенная чувствительность, снижение социальной приспособляемости, различные отклонения в поведении. Невротический вариант энуреза наблюдается на фоне системного невроза и провоцируется воздействием острых или хронических психотравмирующих факторов (неправильное воспитание, частые ссоры в семье, алкоголизм родителей, недостаточная забота о ребенке и др.). Неврозоподобный энурез обусловлен слабовыраженными резидуально-органическими нарушениями или соматическими заболеваниями (перинатальные, органические поражения головного мозга). Выраженность энуреза неодинакова: у одних детей непроизвольное мочеиспускание во сне повторяется 2–3 раза в неделю или реже, у других — каждую ночь 1–3 раза. Следует учитывать, что ночное недержание мочи может быть эквивалентом ночного эпилептического припадка.

Болезненность при дизурических расстройствах у детей грудного возраста проявляется беспокойством, криком во время или сразу после мочеиспускания.

Поллакиурия — это учащенное мочеиспускание малыми порциями (каплями).

Неспособность ребенка удерживать мочу при позыве к мочеиспусканию называется **недержанием мочи**. **Императивный позыв** — это появление неодолимого позыва к мочеиспусканию с резким укорочением промежутка времени (до нескольких секунд) до обязательного опорожнения мочевого пузыря.

Недержание мочи — выделение мочи без позыва к мочеиспусканию. Оно может быть при врожденных и приобретенных заболеваниях спинного мозга (истинное), при пороках развития мочевыводящих и половых органов (ложное).

Урежение мочеиспусканий — это число мочеиспусканий в сутки меньше нижней границы нормативных показателей.

Задержка мочеиспускания (ишурия) бывает частичной и полной (острой и хронической). Для частичной задержки мочеиспускания характерно неполное опорожнение мочевого пузыря, которое наблюдается при наличии препятствия на уровне шейки мочевого пузыря и уретры, нарушающего пассаж мочи. При этом происходит задержка мочеиспускания, оно проводится в два этапа, прерывистой струей. Острая полная задержка может быть следствием камнеобразования, травм (разрыва) уретры и других причин, хроническая — следствием травмы, заболеваний спинного мозга и т. д.

Причины дизурических расстройств:

- 1) врожденные и приобретенные заболевания спинного и головного мозга, периферических нервов интрамуральных нервных сплетений; задержка развития регуляторных систем мочевого пузыря;
- 2) микробно-воспалительные процессы в мочевыводящей системе;
- 3) пороки развития мочевыводящих и половых органов;
- 4) травматические повреждения органов мочевыводящей системы;

5) нейрогенные дисфункции мочевого пузыря (гипо- и гиперрефлекторная), цистит, уретрит, пиелонефрит, эктопия устьев мочеточника, экстрофия мочевого пузыря, дивертикулы мочевого пузыря и мочеиспускательного канала, мегауретер, стеноз клапанов уретры, уретроцеле, эписпадия, фимоз, разрыв мочевого пузыря, разрыв уретры.

Семиотика изменений количества и цвета мочи

Количество и химический состав мочи у детей в разные возрастные периоды различны. Количество мочи зависит от многих причин — питьевого режима, температуры воздуха (при высокой температуре количество мочи уменьшается, при низкой, наоборот, увеличивается). Особенностью мочеобразования у детей является низкая плотность мочи. Как известно, плотность мочи характеризует реабсорбционную функцию канальцевого аппарата. Существует относительная зависимость между плотностью мочи и ее осмолярностью. Ежедневная экскреция с мочой по меньшей мере 400–500 мОсм солей (мочевина, креатинин, мочевая кислота, аммиак) является обязательной. У здорового ребенка осмолярность мочи достигает 1200 мОсм/кг (у детей 1-го года — 400–600 мОсм/кг), для экскреции суточной осмотической нагрузки объем мочи должен составлять не менее 400 мл. При меньшем диурезе наблюдается задержка азотистых шлаков (табл. 10.5).

Олигурия — уменьшение суточного количества мочи — является признаком нарушения либо продукции, либо выделения мочи (диурез менее 0,5 мл/кг/ч или 250 мл/м² поверхности тела в сутки). Различаются олигурия преренальная, ренальная и постренальная.

Из причин **преренальной олигурии** наиболее частой является недостаточная перфузия почек: уменьшение объема внеклеточной жидкости в результате потери натрия (рвота, понос, осмотический диурез, ожоги, обильное

Таблица 10.5

Состав мочи у детей

Возраст	Диурез, мл	Плотность мочи	Диурез, мл/кг	Натрий, г/кг/сут	Калий, г/кг/сут	Хлориды, г/кг/сут	Фосфор, г/кг/сут	Кальций, г/кг/сут	Сера, г/кг/сут	Мочевина, г/кг/сут
Недоношенные	90–125	1005	50	—	—	—	—	—	—	—
Новорожденные	90–125	1012	50	—	—	0,013	0,001	—	—	14
1 нед.	250	1009	75	—	—	0,033	0,001	—	—	20–40
1 мес.	320	1009	80	0,001	0,02	0,025	0,003	—	2–7	20–40
6 мес.	320	1012	80	0,001	0,06	0,05	0,06	2–6	2–8	20–40
12 мес.	450	1014	45	0,02	0,08	0,06	0,08	←	11	15
2–5 лет	520	1015	40	0,1	0,1	0,18	0,08	←	20	10
5–8 лет	700	1016	36	0,1	0,1	0,25	0,01	←	50	←
8–11 лет	850	1017	36	0,1	0,07	0,25	0,1	←	60	←
11–14 лет	1100	1018	30	0,1	0,07	0,25	0,1	←	60	←

птоотделение, шоковая почка при остром эндогенном или экзогенном разрушении тканей и др.), уменьшение объема циркулирующей крови (кровотечение, гипоальбуминемия, сепсис), снижение сердечного выброса (заболевания миокарда, пороки сердца, перикардит), поражение сосудов почек (патология почечных артерий, нефросклероз, васкулит).

Ренальная олигурия характерна для заболеваний почек — гломеруло-нефрита, острого интерстициального нефрита, острого некроза канальцев, для отравления нефротоксическими веществами, сосудистой патологии (эмболия, инфекционный эндокардит, системные васкулиты, гемолитико-уремический синдром (ГУС) и др.).

Постренальная олигурия связана с обструкцией мочевыводящих путей (обструкция мочеточника камнем при мочекаменной болезни, кровяным сгустком, опухолью, стриктура мочеиспускательного канала, стеноз отверстия мочеиспускательного канала, заболевания предстательной железы и др.).

Олигурия наблюдается при недостаточном введении жидкости с пищей (недокармливание грудных детей), при лихорадочных заболеваниях (вследствие усиления *perspiratio insensibilis* с дыханием), рвоте и поносе, при нарастании отеков, трансудатов и экссудатов. При заболеваниях сердца (в период декомпенсации и развития отеков) и почек (нефриты, нефротический синдром) олигурия может достигнуть степени полной анурии. Об анурии говорят при диурезе менее $1/15$ нормы (менее 0,15 мл/кг) или его полном отсутствии. Анурия всегда свидетельствует о почечной недостаточности.

Дифференциальной диагностике форм олигурии помогают функциональные пробы, которые отражают сохранную функцию нефрона и физиологический ответ на почечную ишемию в случае преренальной олигурии и нарушения функции нефрона, свидетельствующие о степени его повреждения при ренальной олигурии. Олигурия и анурия дифференцируются с острой задержкой мочи, при которой отмечаются сильные, мучительные позывы к мочеиспусканию, выраженное беспокойство и пальпаторно определяется переполненный мочевой

Таблица 10.6

Диагностические параметры анализа мочи при олигурии

Параметр	Преренальная причина	Ренальная причина	Постренальная причина
Осмолярность мочи	>500	<350 (ОКН)	Не изменена
Отношение осмолярности мочи и плазмы крови	>1,3	<1,1	Не изменена
Концентрация натрия в моче (ммоль/л)	<20	>40	Не изменена
Отношение концентрации мочевины в моче и в плазме крови	>8	<3 (ОКН) >8	<3
Отношение концентрации креатинина в моче и в плазме крови (%)	>40 <1	<20 (ОКН) >40 (ГН) >2 <1	<20 >2
Индекс почечной недостаточности (%)	<1	>2 (ОКН) <1 (ГН)	>2

пузырь. Острую задержку мочи у детей вызывают фимоз, баланопостит, камни мочевого пузыря и мочеиспускательного канала (табл. 10.6).

Полиурия. Под термином «полиурия» понимается увеличение диуреза в 2 раза по сравнению с нормой, или количество мочи >1500 мл/м² в сутки. Понижение коэффициента реабсорбции воды на 1% вызывает увеличение диуреза на 300–500 мл. Полиурия может наблюдаться в физиологических условиях при употреблении чрезмерного количества жидкости либо по привычке, либо в связи с психическими нарушениями (диагностике помогает проба с сухоядением — концентрационная способность почек во время пробы нормальная).

Полиурия выявляется при сахарном (выделение большого количества сахара с мочой, высокая относительная плотность мочи) и несахарном диабете (полидипсия, полиурия, низкая плотность мочи <1005), если плотность мочи превышает 1010, то диагноз несахарного диабета исключается). Несахарный диабет — заболевание, вызываемое отсутствием или снижением секреции антидиуретического гормона (АДГ, вазопрессин) в гипофизе (гипофизарная форма) или нечувствительностью к АДГ почечных канальцев (нефрогенная форма). Полиурия при несахарном диабете очень значительная — 5–10 л в сутки, больной страдает от постоянной жажды и пьет много воды.

При врожденном нефрогенном несахарном диабете имеется дефект рецепторного аппарата канальцев, в результате которого воздействие АДГ не приводит к образованию вторичного передатчика цАМФ и нарушается реабсорбция воды. При нефрогенном несахарном диабете содержание вазопрессина в крови составляет более 10 нг/мл (норма 7 нг/мл), после введения вазопрессина осмолярность мочи не изменяется и остается выше 100 мОсм/кг. При гипофизарном несахарном диабете уровень вазопрессина в крови снижен, после введения вазопрессина осмолярность мочи увеличивается на 50% и более (становится выше 150 мОсм/кг).

Полиурия характерна для синдрома де Тони—Добре—Фанкони (глюкозофосфатаминовый диабет, нанизм с витамином-В-резистентным рахитом), при котором наблюдаются рахитоподобные деформации скелета в сочетании с симптомами недостаточности проксимальных канальцев почек (глюкозурия, аминокацидурия, фосфатурия), задержка роста и развития, полиурия. Дистальный канальцевый ацидоз, почечный солевой диабет (псевдогипоальдостеронизм, рецепторный гипоальдостеронизм), синдром Бартера (гиперплазия юкстагломерулярного аппарата) также сопровождаются полиурией. Полиурия наблюдается при гиперпаратиреозе, синдроме Конна (периодическая полиурия, адинамия, гипертензия, периодические параличи из-за гипокальциемии), синдроме DIDMOAD (*diabets insipidus, diabets mellitus, opticus atrophia, deafness* (глухота), который возникает в результате наследственных и приобретенных нарушений дизэнцефально-гипофизарной гормональной регуляции. Гиперкальциемия с полиурией могут наблюдаться при саркоидозе, миеломной болезни.

Полиурия наблюдается в период схождения отеков при заболеваниях сердца и почек. Она бывает компенсаторной при развитии хронической почечной недостаточности (полиурическая фаза) или в период выздоровления при острой почечной недостаточности.

Изменения цвета и запаха мочи. Нормальная моча желтая, прозрачная. При стоянии на холоде из-за осадка соли может стать мутной. Изменение

прозрачности мочи может быть обусловлено избыточным содержанием солей, клеточными элементами, слизью и жиром (липурия). Если при нагревании муть исчезает, то она обусловлена избытком уратов. Если муть при нагревании не исчезает, следует добавить несколько капель уксусной кислоты — исчезновение мути указывает на избыток фосфатов, шипение — на наличие карбонатов. При добавлении разведенной соляной кислоты к моче исчезновение мути указывает на присутствие щавелевокислых солей, если же моча остается непрозрачной, то можно думать, что причиной является наличие клеточных элементов (выявляется при микроскопическом исследовании осадка), солей мочевой кислоты, слизи, жира.

Почти бесцветная светло-желтая моча является результатом ее разведения и наблюдается при полиурии (сахарный и несахарный диабет, хроническая почечная недостаточность и др.). Наиболее частые причины изменения цвета и запаха мочи приведены в таблицах 10.7, 10.8.

Таблица 10.7

Изменения цвета мочи

Цвет мочи	Причина	Патологические состояния	Возможен при лекарственных и пищевых приемах
Бледный, почти бесцветный	Сильное разведение. Низкая относительная плотность	Сахарный диабет, ХПН	После инфузионной терапии, после приема диуретиков
Белый	Хилурия	Жировое перерождение, распад почечной ткани, шистосомоз и филяриатоз, лимфостаз почек	При употреблении рыбьего жира
Темно-желтый. Красный	Повышенная концентрация желчных пигментов. Эритроцитурия, гемоглобинурия, миоглобинурия, порфиринурия, уратурия	Олигурия при экстра-ренальных потерях (рвота, понос), лихорадка. Нефролитиаз, травма, инфаркт почек, гломерулонефрит	Прием аскорбиновой кислоты. При употреблении свеклы, вишни, ежевики, амидопирина, красных пищевых красителей
«Мясных помоев»	Измененные эритроциты	Гломерулонефрит	—
Оранжевый	Уратурия	—	Мочекислый инфаркт у новорожденных при приеме рифампицина
Темно-коричневый	Уробилиноген	Гемолитическая анемия	При приеме трихопола
Черный	Гемоглобинурия, гемогентениновая кислота	Острая гемолитическая анемия, алкаптонурия, меланосаркома	
Зеленый	Билирубинемия	Механическая желтуха	—
Зеленовато-бурый (цвет пива)	Билирубинемия, уробилиногенурия	Паренхиматозная желтуха	Ревень, александрийский лист
Голубой	Индикан		Индиго, метиленовый синий

Таблица 10.8

Состояния, сопровождающиеся патологическим запахом мочи

Патология	Запах мочи
Врожденные нарушения метаболизма	
Глутаровая ацидемия (тип 1). Фенилкетонурия. Болезнь кленового сиропа р-метил-кротонилглицинурия. Мальабсорбция метионина. Триметиламинурия. Тирозинемия. Изовалериановая ацидемия. Болезнь хмелесушилки. Хокинсинурия	Потных ног. Мышиный или затхлый. Кленового сиропа. Кошачьей мочи. Капустный. Гниющей рыбы. Прогорклый рыбный или капустный. Потных ног. Хмеля. Хлорки
Другие состояния: Кетонурия. Инфицирование кишечной палочкой. Свищ между мочевыми путями и кишечником	Ацетона. Фекалий. Зловонный

Семиотика протеинурии

Протеинурия — это появление в моче белка, количество которого превышает нормальные значения. С учетом суточных колебаний выделения белка с мочой (максимальное количество — в дневное время), различий в количестве теряемого белка в разных порциях для оценки потери белка с мочой определяется суточная протеинурия. В моче здорового ребенка определяется до 100 мг белка в сутки (по методу Лоури) и до 30–60 мг/сут. (при кольцевой пробе Геллера) Протеинурия диагностируется и с помощью мочевых индикаторных полосок. Протеинурия представлена различными видами плазменных белков (30 видов), в том числе альбумином, а также рядом тканевых белков (гликопротеидов), секретлируемых клетками канальцев и слизистой оболочкой мочеполовых органов, включая крупный гликопротеид Тамма—Хорсфалла, происхождение которого связано с клетками восходящего колена петли Генле (с относительной массой более 100 000). Скорость его секреции составляет до 25 мг в сутки. Белок мочи в норме состоит примерно на 40% из альбумина, кроме, того в нем 10% IgG, 5% легких цепей и 3% IgA. Остальную часть составляют другие белки, главным образом, белок Тамма—Хорсфалла. Протеинурия встречается изолированно или в сочетании с другими изменениями в моче в виде эритроцитурии, лейкоцитурии, цилиндрурии, бактериурии, а также сочетается с экстраренальными симптомами.

Содержание белка в моче зависит от состояния гломерулярного фильтра (эндотелий с фенестрами, базальная мембрана, подоциты), обладающего избирательной проницаемостью для плазменных белков, определяемой размерами пор базальной мембраны (2,9+1 нм), молекулярной массой белка (ниже 65 000–70 000), электрическим зарядом и конфигурацией их молекул; от гемодинамических факторов, обеспечивающих фильтрацию, а также от способности канальцевого аппарата реабсорбировать белки из ультрафильтрата. (В норме практически весь профильтровавшийся в капсуле Шумлянского—Боумана белок — 35–50 г/сут — реабсорбируется в проксимальных канальцах, и лишь незначительная его часть выводится с мочой.) При нарушении любого указанного механизма возникает протеинурия различного генеза.

В первые дни жизни ребенка уровень белка в моче превышает нормальные значения вследствие усиления проницаемости эпителия клубочков и канальцев на фоне особенностей гемодинамики (физиологическая альбуминурия). Сохранение повышенного уровня белка в моче после 1-й недели жизни рассматривается как патологический симптом (табл. 10.9).

В зависимости от механизма возникновения протеинурия при заболеваниях почек (ренальная) может быть гломерулярной (клубочковой), тубулярной (канальцевой) и смешанной (при сочетании первых двух видов).

Выделяются также протеинурия преренальная (переполнения), постренальная, секреторная, чистая и функциональная.

Гломерулярная протеинурия возникает при повышении проницаемости клубочковых капилляров вследствие изменения их стенок, в том числе в связи с нарушением электростатического барьера, увеличением размера пор базальной мембраны. Величина клубочковой протеинурии колеблется от 0,1 до 20 г/сут., представлена альбумином, трансферрином, P2-микроглобулином, гамма-глобулином. Вследствие потери с мочой плазменных белков, особенно альбумина, уменьшения концентрации белка в сыворотке происходит снижение внутрикапиллярного онкотического давления и развивается тканевая отек. Гипоальбуминемия, увеличенное количество липидов в крови и отек относятся к патофизиологическим последствиям массивной протеинурии и связаны с невозможностью компенсации потерь альбумина с мочой альбумином, синтезируемым в печени.

Гломерулярная протеинурия характерна для первичных и вторичных гломерулонефритов, включая гломерулонефрит с минимальными изменениями клубочков, для амилоидоза почек, диабетического гломерулосклероза, тромбоза почечных вен и др.

Тубулярная протеинурия наблюдается при повреждении канальцев (проксимальный отдел) и нарушении их функциональной способности реабсорбировать фильтруемые белки. Этот вид протеинурии характеризуется большим содержанием в моче низкомолекулярных белков преальбуминовой фракции, которые легко фильтруются в почечных клубочках (P2-микроглобулин (мол. масса 11 600), лизоцим (мол. масса 14 000), легкие цепи иммуноглобулинов, рибонуклеаза, некоторые гормоны и др.). При этом экскреция альбумина либо совсем не увеличивается, либо увеличивается незначительно. Потеря белка обычно

Таблица 10.9

**Суточная экскреция белка с мочой
у детей различных возрастных групп**

Возраст	Концентрация белка (мг/л)	Суточная потеря белка (мг)	Белок (мг/м ²)
Недоношенные новорожденные	88–845	29 (14–60)	182(88–377)
Доношенные новорожденные	94–455	32(15–68)	145 (68–309)
2–12 мес.	70–315	38(17–87)	109(48–244)
2–4 года	45–217	49(20–121)	91 (37–223)
4–10 лет	50–223	71 (26–194)	85 (31–234)
10–16 лет	45–391	83 (29–238)	63(22–181)

небольшая, до 2 г/сут., отеков и липидных нарушений не возникает, так как потери альбумина малы. Тубулярная протеинурия наблюдается при первичных (врожденных) и приобретенных тубулопатиях — пиелонефрите, интерстициальном нефрите, синдроме де Тони—Добре—Фанкони, токсическом действии солей тяжелых металлов (свинца, ртути, кадмия, висмута) и лекарственных средств (салицилатов и др.).

Преренальная протеинурия (переполнения) возникает при повышенном синтезе и накоплении в плазме крови низкомолекулярных белков (гемоглобин, миоглобин, легкие цепи иммуноглобулинов, продукты деградации фибрина), которые в большом количестве проходят через неповрежденный клубочковый фильтр, и нормально функционирующие канальцы не могут обеспечить их реабсорбцию. Эта разновидность протеинурии наблюдается при лейкозах, злокачественных лимфомах, миеломной болезни, а также при массивных некрозах тканей (миоглобинурия) и внутрисосудистом гемолизе (гемоглобинурия), вызванном переливанием несовместимой крови, воздействием гемолитических ядов, лекарственных и иммунологически опосредованных воздействий. В анализах мочи обнаруживаются также эритроциты, лейкоциты, иногда свободный гемоглобин. Клинически гемолиз проявляется картиной ОПН-олигурией, артериальной гипертензией, отеками, анемией, билирубинемией.

Гистури — появление в моче органоспецифических тканевых белков. Наблюдается при злокачественных новообразованиях различной локализации, некрозах тканей.

Секреторная протеинурия — повышенное выделение с мочой белка Тамма—Хорсфалла, секретируемого эпителием дистальных канальцев (при остром пиелонефрите, нефролитоазе), или IgA и IgM, секретируемых через эпителий прямых и извитых дистальных канальцев в просвет последних (при гломерулонефрите).

Функциональная протеинурия объединяет ортостатическую, протеинурию напряжения, лихорадочную протеинурию. Она наблюдается у пациентов со здоровыми почками, невысокая (до 2 г/сут.), чаще преходящая, редко сочетается с эритроцитурией, цилиндрурией, лейкоцитурией.

Ортостатическая (лордотическая) протеинурия появляется при длительном нахождении ребенка в вертикальном положении (при стоянии, ходьбе) и исчезает в горизонтальном положении. Она наблюдается чаще у подростков; предполагается, что ортостатическая протеинурия является клубочковой, неселективной, ее уровень обычно не более 1 г/сут. Для подтверждения диагноза проводится ортостатическая проба.

Протеинурия напряжения возникает при повышенной физической нагрузке и объясняется относительной ишемией проксимальных канальцев при перераспределении тока крови. Уровень протеинурии не превышает 1–2 г/сут, выявляется в первой порции мочи, при обычных нагрузках белок исчезает.

Лихорадочная протеинурия может развиваться у детей без поражения почек при заболеваниях, сопровождающихся гипертермией. Появление протеинурии объясняется усилением катаболических процессов, которое возникает при температуре тела более 38 °С, или преходящим повышением проницаемости клубочкового фильтра вследствие его повреждения иммунными комплексами. Других изменений в мочевом осадке обычно не наблюдается, протеинурия исчезает при нормализации температуры.

Транзиторная протеинурия связана с переохлаждением, гиперинсоляцией.

Пострентальная протеинурия, обусловленная патологией мочевыводящих путей и попаданием воспалительного экссудата, богатого белком, в мочу, у детей встречается относительно редко, незначительна по величине и сопровождается обычно лейкоцитурией и бактериурией.

Выделяются также **застойная** протеинурия, возникающая при сердечной декомпенсации, опухолях брюшной полости и другой патологии, обычно 1–3 г/сут., и **нейрогенная** протеинурия — при церебральной травме, менингеальных кровоизлияниях. Эти две разновидности объединяются термином «**экстраренальная протеинурия**». Следует учитывать, что осадочные белковые пробы могут быть ложноположительными при наличии в моче некоторых антибиотиков, сульфаниламидов, йодистых контрастных препаратов.

Протеинурия может быть селективной и неселективной. **Селективная** протеинурия — это проникновение в мочу белков только с низкой молекулярной массой (<65 000): альбумина и близких к нему фракций (например, при гломерулонефрите с минимальными изменениями в клубочках). **Неселективная** протеинурия характеризуется появлением в моче наряду с низкомолекулярными средне- и высокомолекулярными белков (α_2 -макроглобулин, гамма-глобулин, бета-липопротеиды и др.). Переход селективной протеинурии в неселективную свидетельствует о прогрессировании гломерулопатии, при этом нередко определяются фибропластические изменения в клубочках.

По степени выраженности различаются низкая (до 0,5 г/сут.), умеренная, не превышающая 3 г/сут, и высокая (массивная) протеинурия — более 3 г/сут. Выявление микроальбуминурии при повторных исследованиях мочи в ряде случаев может быть ранним признаком поражения клубочкового аппарата при гломерулонефрите, первым признаком отторжения почечного трансплантата.

Низкая протеинурия характерна для тубулопатии, обструктивной уропатии, хронического интерстициального нефрита, нефролитиаза, поликистоза, опухоли почки. **Умеренная** протеинурия характерна для острого пиелонефрита, первичного и вторичного гломерулонефрита, протеинурической стадии амилоидоза и др. **Высокая** протеинурия, как правило, сопровождается развитием нефротического синдрома (НС), который характеризуется не только протеинурией, но и гипопроteinемией (гипоальбуминемией), диспротеинемией, гиперхолестеринемией, гиперлипидемией, выраженными отеками. НС может быть неполным — без отеков. Нефротический синдром наблюдается при заболеваниях собственно почек (гломерулонефрит, микрокистоз почек, первичный амилоидоз, семейный НС). Наиболее частой причиной НС является гломерулонефрит, имеющий следующие формы: гломерулонефрит с минимальными изменениями клубочков, мембранозный, мезангиопролиферативный, мезангио-капиллярный, фокально-сегментарный гломерулосклероз. При других заболеваниях, приводящих к формированию НС, поражения почек — одно из проявлений системных болезней: СКВ, дерматомиозита, узелкового периартериита, геморрагического васкулита. НС может возникать также при сахарном диабете, лимфогранулематозе, вторичном амилоидозе, периодической болезни, опухолях различной локализации, аллергических заболеваниях. Особую группу составляют заболевания, протекающие с нарушениями гемодинамики (врожденные пороки сердца, инфекционный эндокардит, недостаточность кровообращения, констриктивный перикардит, тромбоз почечных

сосудов). НС развивается при отравлениях солями тяжелых металлов, лекарственными препаратами (противоэпилептические средства, препараты висмута, золота, D-пеницилламин, витамины и др.), вакцинами, сыворотками, а также встречается при инфекциях и паразитарных заболеваниях (туберкулезе, хроническом активном вирусном гепатите, сифилисе, малярии и др.).

При протеинурии, как правило, обнаруживается и цилиндрурия. Матрицей для цилиндров являются белок Тамма—Хорсфалла, коагулирующий в просвете канальцев, и агрегированные сывороточные белки. По компонентам выделяются гиалиновые, восковидные и зернистые цилиндры. Цилиндры, как правило, имеют почечное происхождение, редко — из нижних мочевых путей. Протеинурия может быть изолированной или сопровождаться изменениями в мочевом осадке.

Изолированная протеинурия характерна для гломерулонефрита с минимальными изменениями в клубочках, нефроптоза, болезни де Тони—Дебре—Фанкони, амилоидоза почек (в последнем случае иногда одновременно с микрогематурией). Протеинурия в сочетании с гематурией встречается при первичных и вторичных гломерулонефритах, диабетическом гломерулосклерозе. Протеинурия в сочетании с лейкоцитурией нейтрофильного характера возникает при пиелонефрите, obstructивных уропатиях. Протеинурия с гематурией и лейкоцитурией мононуклеарного характера наблюдается при интерстициальном нефрите, дисметаболических нефропатиях, туберкулезе почек (табл. 10.10).

Семиотика гематурии

Гематурия диагностируется при наличии более 3 эритроцитов в поле зрения в утренней порции мочи (более 1000 в 1 мл мочи по Нечипоренко или более 1 000 000 в суточной моче по Аддису—Каковскому). По интенсивности различаются микро- и макрогематурия. При наличии микрогематурии цвет мочи не изменен, выявляются эритроциты лишь при микроскопии мочевосадка (до 100 в поле зрения). При макрогематурии моча имеет красный или розовый цвет, может быть прозрачной или мутной (в виде мясных помоев). Почечная гематурия объясняется повышенной проницаемостью клубочковых капилляров, нестабильностью гломерулярной мембраны, почечной внутрисосудистой коагуляцией, поражением интерстициальной ткани. Характерным признаком гломерулярной эритроцитурии являются изменения мембраны в виде неравномерного утолщения (до 80% эритроцитов). Гематурия может быть расценена как физиологическая при появлении небольшого количества эритроцитов в моче после нагрузки у спортсменов или как ортостатическая (если утренняя порция мочи не содержит эритроцитов). При первичном или вторичном поражении почек развивается **ренальная** гематурия; при заболеваниях нижних отделов мочевыводящих путей — **пострентальная** гематурия. Гематурия может быть **изолированной** или **сочетающейся** с протеинурией, лейкоцитурией, цилиндрурией. Кровотечение на участке от почечных лоханок до уретры приводит к изолированной гематурии без заметного увеличения содержания в моче белка, клеток и цилиндров. Наиболее распространенными причинами изолированной гематурии являются камни, травмы, опухоли, IgA-нефропатия, часто туберкулез, серповидно-клеточная анемия, простатит. По характеру гематурия делится на **инициальную** (появление крови в первой порции мочи в начале мочеиспускания — свидетельствует о поражении уретры); **терминальную** (гематурия в конце акта

Таблица 10.10

Последствия выраженной протеинурии

Дефицит белка	Физиологический эффект	Клинические проявления
Альбумин	Снижение онкотического давления плазмы	Отек, гиповолемия, ортостатическая гипотония, гиперлипидемия, повышение токсичности препаратов, связанных с альбумином
Антитромбин III	Нарушение инактивации тромбина	Гиперкоагуляция, тромбоз
Фактор в системе комплемента	Нарушение комплементзависимой опсонизации	Нарушение резистентности к инфекции
Липопротеиды высокой плотности	Нарушение транспорта холестерина	Ускоренный атерогенез
Иммуноглобулине	Гипоиммуноглобулинемия	Нарушение резистентности к бактериальной инфекции
Белки, связывающие металлы (например, трансферрин)	Потеря с мочой меди и цинка, нарушение транспорта железа	Гипохромная микроцитарная анемия (резистентная к железу), дисгевзия, плохое заживление ран
Орозомукоид	Повреждение липопротеидлипазы	Гипертриглицеридемия
Белки-прокоагулянты	Факторы IX, X, XII	Тенденция к кровотечениям
Тироксинсвязывающий глобулин	Повышение свободного тироксина	Функциональный гипотиреоз
Транскортин	Повышение свободного кортизола	Восприимчивость к экзогенному синдрому Кушинга
Витамин-D-связывающий белок	Снижение 25-оксихолекальциферола, 1,25-дихолекальциферола, нарушение всасывания кальция в желудочно-кишечном тракте, вторичное повышение секреции паратиреоидного гормона	Гипокальциемия, остеомаляция, вторичный гиперпаратиреоз, фиброкистозный остеоит, мышечная слабость

мочеиспускания — свойственна заболеваниям мочевого пузыря); **тотальную** (равномерное распределение эритроцитов во время всего акта мочеиспускания — свидетельствует о почечном происхождении гематурии).

Основные виды гематурии у детей представлены 2 группами — **ренальной**, которая может быть первичной и вторичной, и **постренальной** гематурией.

Наиболее частая причина первичной ренальной гематурии — гломерулонефрит. При остром гломерулонефрите в моче наряду с эритроцитами (в дебюте заболевания до макрогематурии) определяются белок и лейкоциты. Кровь, проникающая в канальцы на каком-либо участке нефрона, захватывается гелеобразным белком Тамма—Хорсфалла, в результате чего образуются эритроцитарные мочевые цилиндры. Характерно также наличие общих про-

явлений — гипертензии, отеков, интоксикации. Хронический гломерулонефрит, гематурическая форма, нередко проявляется только гематурией, не сопровождаясь ни значительной протеинурией, ни общими симптомами. Степень гематурии может колебаться даже в течение суток. При других вариантах хронического гломерулонефрита в основном отмечается микрогематурия в мочевом осадке (табл. 10.11, 10.12).

IgA-нефропатия (болезнь Берже, IgA-гломерулонефрит) характеризуется микрогематурией с эпизодами макрогематурии, иногда в сочетании с умеренной протеинурией, сопровождается тупыми болями в пояснице, рецидивирует на фоне фарингита. При нефробиопсии в биоптате почки находятся отложения IgA в мезангиальном веществе гломерул, а в крови больных определяется значительное увеличение содержания IgA.

Наследственный нефрит — генетически детерминированное заболевание, имеющее два варианта развития — с наличием тугоухости или поражения глаз (синдром Альпорта) и без тугоухости. Мочевой синдром характеризуется эритроцитурией, усиливающейся при любых интеркуррентных заболеваниях до макрогематурии, могут быть умеренная протеинурия и переходящая лейкоцитурия. Тугоухость при наследственном нефрите (из-за поражения кортиева органа) чаще выявляется у мальчиков, для которых характерно более тяжелое течение заболевания. Помимо нарушения слуха возможны ретинит,

Таблица 10.11

Семиотика гематурии у детей

Уровень гематурии (анамнез, клинические данные)	Возможные заболевания, состояния	Степень гематурии	Характер гематурии (уточняется с помощью трехстаканной пробы)	Клинические особенности гематурии
Внепочечный	Нарушения системы коагуляции и тромбообразования	Микрогематурия — до 20 эритроцитов в поле зрения	Инициальная — в начале акта мочеиспускания	Рецидивирующая
Почечный (гломерулярный)	Гломерулонефрит постинфекционный, IgA-нефропатия, наследственный нефрит	Гематурия — 20–200 эритроцитов в поле зрения	Терминальная — в конце акта мочеиспускания	Стойкая
Почечный (экстрагломерулярный)	Камни лоханки, карцинома, кистозная болезнь, травма, сосудистые пороки и болезни	Макрогематурия — более 200 эритроцитов в поле зрения	Тотальная (цистоскопия) — односторонняя — двусторонняя	Болевая
Мочевыводящие пути	Мочеточник: камни. Мочевой пузырь: после катетеризации, инфекция, туберкулез, циклофосфамид. Уретра: травма, уретрит			Безболезненная

Таблица 10.12

Возможные причины гематурии в возрастном аспекте

Возрастные границы	Причины гематурии
Период новорожденности, грудной возраст	Тромбоз почечной вены на фоне острой инфекции (сепсис, энтероколит); нефробластома; гемолитико-уремический синдром (в сочетании с анемией и азотемией); врожденные пороки развития почек и мочевых путей (поликистоз, гидронефроз, клапан уретры); метаболические нарушения, уролитиаз; геморрагическая болезнь новорожденного
Дошкольный возраст	Травмы, повреждения наружных половых органов, инородное тело уретры, геморрагический цистит, острый нефрит, геморрагический васкулит, опухоль почки, пороки развития, метаболические нефропатии, тромбопатии
Школьный возраст	Цистит, уретропростатит, травмы почек, острый и хронический нефрит, коллагенозы и другие иммунные нефропатии, острый пиелонефрит, коагулопатии, гипернефроидный рак, травмы, применение медикаментов (сульфаниламидов, циклофосфана и др.)

катаракта и др. В редких случаях тугоухость и поражение глаз предшествуют гематурии, что вызывает затруднения в правильной постановке диагноза. При подозрении на наследственный нефрит целесообразно исследовать анализы мочи всех членов семьи. При нефробиопсии в биоптате выявляются изменения соединительной ткани базальной мембраны и клубочковых капилляров.

Отдельно рассматривается гематурия при диффузных болезнях соединительной ткани и системных васкулитах (СКВ, узелковый периартериит, дерматомиозит, геморрагический васкулит, синдром Гудпасчера). Поражение почек проявляется либо изолированной гематурией, либо гематурией в сочетании с протеинурией, лейкоцитурией. Постановка диагноза бывает затруднена, если развитие почечного синдрома предшествует появлению других симптомов, типичных для каждой болезни. Помогают поставить диагноз дополнительные лабораторные исследования. При СКВ параллельно с мочевым синдромом (постоянная гематурия, протеинурия, лейкоцитурия) отмечаются суставной синдром, полисерозиты, кожный синдром, лихорадка, похудание, цитопения, антинуклеарный фактор и антитела к ДНК в крови. При узелковом периартериите гематурия сочетается с поражением периферической нервной системы (асимметричные невриты), коронарных артерий, мезентериальных артерий, бронхов, развитием злокачественной гипертензии, потерей массы тела, выраженным повышением СОЭ. При геморрагическом васкулите гематурия в сочетании с протеинурией — основной симптом поражения почек. Наряду с почечным синдромом характерны кожные геморрагии, абдоминальный и суставной синдромы. При хроническом активном гепатите гематурия как внепеченочное проявление бывает при поздних стадиях заболевания с развернутой клиникой (прогрессирующая желтуха, артралгии, миалгии, боли в животе, зуд кожи, геморрагическая сыпь). Синдром Гудпасчера наряду с поражением почек проявляется развитием геморрагической пневмонии.

Гематурия при инфекционном эндокардите обусловлена развитием гломерулонефрита и инфаркта почки, сопровождается болями в поясничной области и сочетается с другими внепочечными симптомами: лихорадкой, фор-

мированием порока сердца, тромбозомболическим синдромом, спленомегалией, положительной гемокультурой, увеличением СОЭ.

Наиболее частая причина **экстрагломерулярной гематурии** — интерстициальный, или тубулоинтерстициальный, нефрит (ТИН). Тубулоинтерстициальный нефрит — это абактериальное воспаление соединительной ткани почек с вовлечением в патологический процесс канальцев, кровеносных и лимфатических сосудов, почечной стромы. ТИН возникает вследствие воздействия многообразных причин: вирусов и микоплазменной инфекции, интоксикации лекарственными средствами, дисметаболических нарушений и др. При этом в анализах мочи определяются гематурия, небольшая лейкоцитурия, возможна протеинурия при снижении относительной плотности мочи, нарушении других канальцевых функций (аммониогенез).

Гематурия при пиелонефрите (ПН) не является постоянным симптомом заболевания в отличие от лейкоцитурии, бактериурии, незначительной протеинурии. Считается, что появление макрогематурии при ПН связано с поражением венозных сплетений форникальных отделов почек, а также, что при хроническом процессе источником гематурии могут быть не только форникальные отделы почек и некротизированные сосочки, но и нефроны. Происхождение микрогематурии при ПН до конца не ясно.

Для ряда урологических заболеваний характерно сочетание микро- и макрогематурии с преходящим болевым синдромом (мочекаменная болезнь, тромбоз почечных артерий и вен, выраженный нефроптоз, травмы почек и др.). В этих случаях в моче обнаруживаются негломерулярные эритроциты (без изменения мембраны), а при рентгенологическом, ультразвуковом, радионуклидном исследованиях выявляется урологическая патология.

Нефролитоиз клинически проявляется приступами болевого синдрома (почечная колика), дизурическими явлениями, наличием в анализах мочи большого количества свежих эритроцитов, лейкоцитов, кристаллов солей. Характерны усиление гематурии после движений, присоединение вторичной инфекции. Диагноз подтверждается обнаружением камня с помощью УЗИ, экскреторной урографии, цистоскопии.

Гидронефроз (расширение лоханок и чашечек почки с нарушением оттока мочи) может сопровождаться умеренно выраженной гематурией. Врожденный гидронефроз, особенно при одностороннем процессе, может длительное время протекать бессимптомно, диагноз устанавливается с помощью экскреторной урографии, УЗИ, радиоизотопной ренографии.

Нефроптоз (смещение почки, подвижная, блуждающая почка) может протекать бессимптомно, однако чаще наблюдаются боли в поясничной области, особенно при движении и прыжках. Боли сопровождаются микро- или макрогематурией в связи со сдавлением почечных сосудов и перегибами мочеточника, венозным застоем. Основным методом диагностики нефроптоза — экскреторная урография в положении стоя, выявляющая повышенную подвижность почки.

Поликистоз почек (при нарушении эмбрионального развития почек) клинически проявляется увеличением почек, их бугристой поверхностью, микро- или макрогематурией, умеренной протеинурией. Различаются аутосомно-рецессивный поликистоз, типичное заболевание детского возраста, при котором наряду с поражением собирающих протоков канальцев почек происходят

пролиферация и расширение желчных протоков с развитием перипортального фиброза, с исходом в ХПН и портальную гипертензию, и аутосомно-доминантный поликистоз почек, определяемый обычно у взрослых, который является гематурией и протеинурией, рецидивирующей инфекцией мочевых путей, болями в поясничной области, гипертонией, пальпируемыми почками или интрацеребральным кровотечением. В диагностике помогают характерные данные ультразвукового и рентгенологического исследований.

Тромбоз почечных сосудов встречается у детей редко. Тромбоз почечной артерии клинически проявляется внезапным выраженным болевым синдромом в поясничной области, гипертензией, появлением в анализах мочи высокого уровня белка, эритроцитов. Тромбоз почечных вен чаще бывает у детей первых 2 месяцев жизни и связан с асфиксией, дегидратацией, шоком, сепсисом. Состояние сопровождается острыми болями в животе, олигурией, гематурией, альбуминурией, увеличением размеров почек, повышением температуры тела до высоких цифр.

Непостоянная гематурия характерна для форникального кровотечения и некротического папиллита (некроз сосочков). Диагностика форникального кровотечения основана на выявлении форникального рефлюкса при урографии. Некротический папиллит у детей встречается редко, его развитие возможно при сахарном диабете.

Поражение мочевой системы при туберкулезе обычно вторично, первичный очаг локализуется в легких. В пораженных почках возможно образование очагов казеоза, каверн. Инфицирование мочеточника и мочевого пузыря происходит по току мочи и лимфогенным путем. Туберкулез мочевой системы проявляется после многих лет скрытого течения. Первыми и постоянными признаками при туберкулезе почки являются микрогематурия (наблюдается в 80–90% случаев), небольшая лейкоцитурия и нерезко выраженная протеинурия. По мере прогрессирования процесса увеличивается количество лейкоцитов в моче («стерильная» лейкоцитурия). Диагностика туберкулеза мочевой системы основана на исследованиях мочи и мокроты на бактерии Коха (БК), данных рентгенологического исследования, туберкулиновых проб.

Травма почки сопровождается гематурией при разрыве почечной паренхимы и надрыве почечной лоханки. Основными проявлениями травмы почки являются боль в поясничной области или в соответствующей области живота и подреберье, припухлость и отечность в поясничной области, появление перитонеальных симптомов, олигурия. Выраженность гематурии при этом не всегда соответствует тяжести повреждения в связи с попаданием основной массы крови из поврежденной почки не в мочеточник, а в паранефральную клетчатку и брюшную полость.

Опухоль Вильмса (нефробластома) — эмбриональная опухоль почки, возникающая в результате нарушения внутриутробного развития. Составляет около 20% опухолей, встречающихся в детском возрасте (наибольшая частота — в 3–4 года), и более 90% опухолей почек у детей. Опухоль проявляется как определяемое при пальпации гладкое образование в брюшной полости или поясничной области и сопровождается болью или чувством тяжести в животе, микро- или макрогематурией, анемией, артериальной гипертензией.

Синдром Ослера — множественные наследственные телеангиэктазии на коже и слизистых оболочках. При поражении слизистой оболочки мочевого

тракта отмечается упорная гематурия (до макрогематурии) с возможным развитием вторичной постгеморрагической анемии.

Гематурия наблюдается при заболеваниях крови вследствие нарушения тромбоцитарного звена в системе гемостаза (тромбоцитопения, тромбоцитопатия), дефицита факторов свертывания крови (гемофилия и др.), реже при гемолитических анемиях, серповидно-клеточной анемии, ДВС-синдроме. Гематурия при этих заболеваниях обычно возникает на фоне характерного для каждого заболевания геморрагического синдрома — геморрагической сыпи на коже, слизистых оболочках, кровотечения и др. Диагноз подтверждается соответствующими лабораторными данными.

Передозировка антикоагулянтов может проявиться безболевым гематурией различной интенсивности. Подтверждается увеличением времени свертывания крови, снижением протромбинового индекса.

Гематурия является типичным проявлением гемолитико-уремического синдрома (ГУС), который остро развивается после перенесенной кишечной инфекции (*E. coli* 0157:H7, *Shigella dysenteriae*) — диареяассоциированный, типичный ГУС. Атипичный ГУС развивается после приема медикаментов (циклоsporина), связан с ВИЧ-инфекцией, трансплантацией, вакцинацией и др. Клинические проявления ГУС включают гемолитическую анемию, тромбоцитопению, признаки ДВС-синдрома и острой почечной недостаточности. При этом заболевании на фоне болей в области живота, рвоты, диареи, слабости, выраженной бледности появляются олигурия, отеки, гипертензия, судороги, гематурия и свободный гемоглобин в моче.

Пострениальная гематурия связана со многими заболеваниями: острым и хроническим циститом, камнями мочевого пузыря, ангиомой, туберкулезной инфекцией, травмой, опухолями мочевого пузыря (у детей редко) и др. Для установления диагноза пострениальной гематурии очень важны результаты цистоскопии.

Цистит проявляется болями внизу живота, частыми и болезненными мочеиспусканиями, поллакиурией, иногда неудержанием мочи. Общее состояние обычно не страдает. В анализах мочи при цистите наряду с нейтрофильной лейкоцитурией и бактериурией, повышенным количеством плоского эпителия выявляется микрогематурия, которая носит терминальный характер, что обусловлено преимущественным поражением области треугольника Льюто и шейки мочевого пузыря.

При **мочекаменной болезни камни** могут опуститься из почек или образоваться в самом мочевом пузыре. Характерны приступообразная боль, дизурия, гематурия, лейкоцитурия. Возможна острая задержка мочеиспускания при окклюзии камнем мочеиспускательного канала.

Опухоли мочевого пузыря встречаются у детей редко. Проявляются расстройством мочеиспускания (учащенное, болезненное), а при поражении шейки мочевого пузыря — затруднением мочеиспускания вплоть до его задержки. Гематурия непостоянна, для нее характерны внезапное появление и прекращение боли.

Травмы мочевыводящих органов — ушибы, разможения, разрывы — сопровождаются развитием болевого шока, нарушением мочеиспускания, образованием мочевых затеков, урогематом, мочевых свищей, гематурией.

Диагностика гематурии основывается на учете анамнеза заболевания, возраста пациента, данных физикального обследования, лабораторных и

инструментальных методов: состав мочевого осадка, трехстаканная проба, ортостатическая проба, фазово-контрастная микроскопия мочи (морфология эритроцитов), УЗИ почек и мочевого пузыря, экскреторная урография (в том числе снимок в положении стоя), почечная ангиография, компьютерная томография, биопсия почки. При подозрении на почечный характер гематурии проводятся экскреторная урография, ультразвуковое исследование, цистоскопия, ангиография, а также биопсия почки. При подозрении на поражение мочевого пузыря наряду с бактериологическим (иногда и цитологическим) исследованием мочи проводится экскреторная урография с нисходящей цистографией, цистоскопия. Следует помнить о возможности псевдогематурии, при которой красная окраска мочи может быть следствием применения медикаментов (рифампицина, нитрофуранов), утолщения в пищу свеклы, присутствия в моче уратов. Красный цвет мочи может быть связан также с гемоглобинурией и миоглобинурией.

Семиотика лейкоцитурии

Признаком лейкоцитурии считается наличие в анализе мочи более 6–8 лейкоцитов в поле зрения. Как правило, она сопровождается щелочной реакцией мочи. Однако при обычных анализах мочи не всегда можно выявить лейкоцитурию, поэтому в сомнительных случаях исследование проводится специальными методами, из которых наибольшее распространение получили пробы по Аддису—Каковскому и Нечипоренко. Для пробы по Аддису—Каковскому собирается суточная моча и определяется количество форменных элементов с учетом ее суточного объема. В норме количество лейкоцитов не превышает 2 млн, эритроцитов — 1 млн, цилиндров — 100 тыс. в 1 мл мочи. Практически более удобен метод исследования мочи по Нечипоренко, когда для анализа берется средняя порция утренней мочи и определяется в ней количество форменных элементов из расчета на 1 мл; проба считается нормальной при наличии в 1 мл мочи до 2 тыс. лейкоцитов, до 1 тыс. эритроцитов.

Лейкоцитурия — один из основных признаков мочевой инфекции, в том числе и при латентном ее течении. Однако и общие анализы мочи, и пробы по Аддису—Каковскому или Нечипоренко не позволяют уточнить источник лейкоцитурии. Иногда для подтверждения пиелонефрита исследуется моча на «живые», активные лейкоциты (клетки Штенгеймера—Мальбина). Но диагностическая ценность обнаружения клеток Штенгеймера—Мальбина относительна, так как иногда даже при активном пиелонефрите они не выявляются в связи с тем, что для обнаружения этих клеток важны определенное осмотическое давление и осмотическая стойкость лейкоцитов.

Для обнаружения скрытой лейкоцитурии проводятся провокационные пробы, например преднизолоновый тест. Для этого собираются 4 порции мочи по Нечипоренко: одна — за 1 ч до внутривенного введения 30 мг преднизолона и три — через каждый час после его введения. Подсчитывается абсолютное количество лейкоцитов с учетом объема каждой порции. Проба считается положительной, если после введения преднизолона количество лейкоцитов увеличилось в 3 раза или с мочой выделилось не менее 4 тыс. этих клеток. Для дифференциации гнойного воспаления от асептического, которое характерно для таких заболеваний, как гломерулонефрит, волчаночный нефрит и др., определяется лейкоцитограмма (отцентрифугированный оса-

док мочи наносится на предметное стекло, окрашивается гематоксилинэозином, и подсчитывается лейкоцитарная формула в процентах). Преобладание в осадке мочи нейтрофилов характерно для бактериального, гнойного воспаления.

Необходимо отметить, что у девочек и девушек лейкоцитурия может быть не связана с поражением органов мочеполовой системы, это так называемая ложная лейкоцитурия. Она обусловлена наличием воспалительных поражений половых органов и прилежащих участков кожи. Поэтому мочу следует брать из средней струи после тщательного туалета либо проводить двухстаканную пробу: преобладание лейкоцитов в первой порции может свидетельствовать о ложной лейкоцитурии. Значительная лейкоцитурия (пиурия) является признаком воспалительного процесса в почках или мочевыводящих путях (туберкулез почки, пиелит, цистит, пиелонефрит и др.), часто на фоне уростаза.

Лейкоцитурия при микробно-воспалительном процессе в мочевой системе обычно сопровождается бактериурией. Бактериурия считается истинной в случае обнаружения в 1 мл мочи не менее 100 000 микробных тел при исследовании средней порции свежей мочи при свободном мочеиспускании после тщательного туалета наружных половых органов в стерильную посуду, или не менее 10 000 в 1 мл мочи, полученной при катетеризации. В ряде случаев о наличии микробных тел в моче можно судить по таким косвенным данным, как обнаружение нейтрофильной лейкоцитурии.

Нефротический синдром. Нефротический синдром — симптомокомплекс, включающий:

- отеки;
- выраженную протеинурию (более 50 мг/кг в сутки);
- гипопроteinемию (гипоальбуминемию);
- гиперлипидемию.

Клинические формы нефротического синдрома:

- полный — наличие всего симптомокомплекса;
- неполный — при отсутствии отеков или одного из лабораторных симптомов нефротического синдрома;
- чистый — не сопровождающийся ни гематурией, ни АГ;
- смешанный — с гематурией или с АГ.

Нефротический синдром может быть первичным и вторичным (табл. 10.13).

Нефритический (остронефритический) синдром. Нефритический синдром — симптомокомплекс, включающий:

- внепочечные симптомы (отеки, АГ, возможны изменения со стороны сердечно-сосудистой системы, ЦНС);
- почечные симптомы (олигурия, гематурия, протеинурия, цилиндрурия).

Возникновение остронефритического синдрома наиболее характерно для острого гломерулонефрита. Он может наблюдаться также при первичных и вторичных (например, при СКВ, болезни Шенляйна—Геноха, гранулематозе Вегенера, синдроме Гудпасчера) гломерулонефритах. Появление нефритического синдрома всегда свидетельствует о нарастании активности заболевания.

Артериальная гипертензия. АГ при заболеваниях почек у детей развивается достаточно часто. При поражении паренхимы почек или сужении сосудов нарушается кровообращение в почках, что приводит к активации ренин-ангиотензиноподостероновой системы. В результате повышается общее

Таблица 10.13

Причины нефротического синдрома у детей

Первичный нефротический синдром	Вторичный нефротический синдром
<p>Врожденный и инфантильный нефротический синдром.</p> <p>При гломерулонефрите:</p> <ul style="list-style-type: none"> — с минимальными изменениями в гломерулах; — фокально-сегментарном гломерулосклерозе (гиалинозе); — мембранозном; — мезангиопролиферативном; — мезангиокапиллярном; — экстракапиллярном с полулуниями; — фибропластическом 	<p>При внутриутробных инфекциях (токсоплазмоз, цитомегаловирусная инфекция, врожденный сифилис и др.).</p> <p>При инфекционных заболеваниях (туберкулез, гепатит В и С, ВИЧ, сифилис и др.).</p> <p>При системных заболеваниях соединительной ткани и системных васкулитах.</p> <p>При структурном дизэмбриогенезе почечной ткани.</p> <p>При болезнях обмена.</p> <p>При тромбозе почечных вен.</p> <p>При наследственных заболеваниях и синдромах.</p> <p>При хромосомных болезнях</p>

периферическое сосудистое сопротивление, происходит задержка ионов натрия и воды, что обуславливает увеличение сердечного выброса и объема циркулирующей крови.

- Паренхиматозная почечная АГ возникает при диффузном поражении почечной паренхимы: при остром и хроническом *гломерулонефрите*, *интерстициальном нефрите*, врожденных аномалиях почек, амилоидозе, *опухоли почки*, травме почки и др.
- Вазоренальную АГ вызывают стеноз почечной артерии, наличие множественных почечных артерий, аномалии почечных вен, тромбоз или аневризма почечных артерии или вены, аортоартериит или ювенильный полиартериит с поражением почечных артерий и т. д.

Почечная недостаточность. Почечная недостаточность — состояние, при котором уменьшается выведение почками различных веществ из организма: воды, ионов калия, натрия, азотосодержащих веществ (креатинина и мочевины), среднемолекулярных токсинов.

Клинически почечная недостаточность проявляется симптомами:

- гипергидратации
- гиперкалиемии;
- уремии.

В основе почечной недостаточности лежит взаимодействие трех факторов:

- снижение перфузии крови через почечные сосуды;
- нарушение и блокада в них микроциркуляции;
- замещение почечных структур соединительной тканью.

Парциальная преходящая почечная недостаточность характеризуется значительным снижением выведения почками того или иного вещества (как правило, воды), связанным с уменьшением почечного кровотока или нарушением кровотока через почечные клубочки. Такое состояние развивается при:

- гиповолемических состояниях (большая физическая нагрузка, диарея, рвота, лихорадка);
- снижении насосной функции сердца;

- вазоконстрикции при гипертонических кризах;
- повышении вязкости крови при парапротеинемиях.

Острая почечная недостаточность — нарушение функции почек, обусловленное повреждением нефронов, клинически характеризующееся олигурией. Такое состояние развивается при иммунных заболеваниях, синдроме диссеминированного внутрисосудистого свертывания на фоне сепсиса и тяжелых инфекций, гемолизе, шоке, ожоге, отморожении, массивных гемотрансфузиях и др.; при тромбозе и тромбозомболии почечных сосудов; воздействии нефротоксических веществ; при нарушении проходимости мочеточника.

Хроническая почечная недостаточность — состояние, обусловленное необратимыми потерями функционирующих нефронов и других тканей почек, при этом диурез зависит от стадии заболевания и может быть адекватным, избыточным, в терминальной стадии развивается олиго- или анурия. Хроническая почечная недостаточность развивается при быстро прогрессирующем и хроническом гломерулонефритах, при хроническом пиелонефрите на фоне аномалий строения почек, при нефритах у больных с системными заболеваниями соединительной ткани, амилоидозе и др.

Глава 11 КРОВЬ И СИСТЕМА КРОВЕТВОРЕНИЯ

Анатомо-физиологические особенности крови и органов кроветворения у детей

Кровь — это разновидность соединительной ткани с жидким межклеточным веществом — плазмой и взвешенными в ней форменными элементами — эритроцитами, лейкоцитами и кровяными пластинками — тромбоцитами.

Функции крови

1. **Транспортная функция.** Циркулируя по сосудам, кровь транспортирует множество соединений — среди них газы, питательные вещества и др.
2. **Дыхательная функция.** Эта функция заключается в связывании и переносе кислорода и углекислого газа.
3. **Трофическая (питательная) функция.** Кровь обеспечивает все клетки организма питательными веществами: глюкозой, аминокислотами, жирами, витаминами, минеральными веществами, водой.
4. **Экскреторная функция.** Кровь уносит из тканей конечные продукты метаболизма: мочевины, мочевую кислоту и другие вещества, удаляемые из организма органами выделения.
5. **Терморегуляторная функция.** Кровь охлаждает внутренние органы и переносит тепло к органам теплоотдачи.
6. **Поддержание постоянства внутренней среды.** Кровь поддерживает стабильность ряда констант организма.
7. **Обеспечение водно-солевого обмена.** Кровь обеспечивает водно-солевой обмен между кровью и тканями. В артериальной части капилляров жидкость и соли поступают в ткани, а в венозной части капилляра возвращаются в кровь.
8. **Защитная функция.** Кровь выполняет защитную функцию, являясь важнейшим фактором иммунитета, или защиты организма от живых тел и генетически чуждых веществ.
9. **Гуморальная регуляция.** Благодаря своей транспортной функции кровь обеспечивает химическое взаимодействие между всеми частями организма, т. е. гуморальную регуляцию. Кровь переносит гормоны и другие физиологически активные вещества.

Группы крови

Во всем мире кровь широко применяется с лечебной целью. Однако несоблюдение правил переливания может стоить человеку жизни. При переливании необходимо предварительно определить группу крови, произвести пробу на совместимость. Главное правило переливания — эритроциты донора не должны агглютинироваться плазмой реципиента.

В эритроцитах людей находятся особые вещества, называемые агглютиногенами. В плазме крови находятся агглютинины. При встрече одноименно-

го агглютиногена с одноименным агглютинином происходит реакция агглютинации эритроцитов с последующим их разрушением (гемолизом), выходом гемоглобина из эритроцитов в плазму крови. Кровь становится токсичной и не может выполнять своей дыхательной функции. На основании наличия в крови тех или других агглютиногенов и агглютининов кровь людей делится на группы. Эритроцит любого человека имеет свой собственный набор агглютиногенов, поэтому агглютиногенов столько, сколько людей на Земле. Однако далеко не все они учитываются при делении крови на группы. При делении крови на группы прежде всего играет роль распространенность данного агглютиногена у людей, а также наличие в плазме крови агглютининов к данным агглютиногенам. Наиболее распространенными и важными являются два агглютиногена А и В, так как они наиболее распространены среди людей и только к ним плазме крови существуют врожденные агглютинины а и b. По сочетанию этих факторов кровь всех людей делится на четыре группы. Это I группа — ab, II группа — Ab, III группа — Ba и IV группа — AB. Любой агглютиноген, попадая в кровь человека, у которого эритроциты не содержат этого фактора, способен вызвать образование и появление в плазме приобретенных агглютининов, включая и такие агглютиногены, как А и В, имеющие врожденные агглютинины. Поэтому различают врожденные и приобретенные агглютинины. В связи с этим появилось понятие *опасный универсальный донор*. Это лица, имеющие I группу крови, у которых концентрация агглютининов возросла до опасных величин за счет появления приобретенных агглютининов.

Кроветворение

На ранних этапах развития эмбриона (на 3-й неделе гестации) очаги кроветворения появляются в так называемых кровяных островках — скоплениях мезенхимальных клеток, расположенных в стенке желточного мешка. Наружные элементы такого очага в результате дифференцировки уплощаются и образуют эндотелий будущих сосудов, тогда как внутренние, округляясь и освобождаясь от межклеточных связей, дают начало первичным кровяным тельцам. На 4–5-й неделе эмбриогенеза выявляются примитивные кроветворные клетки. В этот период развития зародыша человека кроветворение происходит внутри сосудов и называется *стадией ангиобласта*. В конце 5–6-й недели делящиеся кроветворные клетки обнаруживаются между печеночными клетками, а также вне сосудов. К этому времени кроветворение в желточном мешке постепенно прекращается, и печень становится центром гемопоэза. Этот период может быть назван *стадией экстрамедуллярного*, в частности печеночного, кроветворения. Кроветворная функция печени интенсивно развивается до 5–7-го месяца внутриутробной жизни плода, затем

Таблица 11.1

Группы крови		
Группа крови	Агглютиноген в эритроцитах	Агглютинин в плазме крови или сыворотке
I (0)	Нет	b и a
II (A)	A	b
III (B)	B	a
IV (AB)	AB	Нет

начинает ослабевать, и к моменту рождения ребенка в печени остаются лишь небольшие островки кроветворных клеток. Кроветворение в эмбриональной печени преимущественно эритроидное. Эритропоэтическая активность первых гемопоэтических органов (желточного мешка и печени) связана в первую очередь с обеспечением дыхательной функции растущего эмбриона.

Число лимфоидных клеток в печени зародыша с 7-й до 13-й недели не превышает 1% от всех кроветворных клеток. После 15-й недели содержание их повышается до 9%, что, вероятно, является результатом активной деятельности вилочковой железы и костного мозга. Дифференцировка Т-лимфоцитов является сложным многоэтапным процессом, приводящим к образованию разных субпопуляций иммунокомпетентных Т-клеток. Определяющим моментом считается созревание клеток в вилочковой железе. Образование Т-лимфоцитов происходит в течение всей жизни человека. Весь путь дифференцировки Т-клеток обычно делится на 3 основных этапа: дотимическое развитие лимфоцитов в костном мозге, внутритимическая дифференцировка лимфоцитов, миграция Т-лимфоцитов из вилочковой железы и заселение ими периферических лимфоидных органов. Гистологически вилочковая железа формируется быстро, корковый и мозговой слой хорошо различимы уже на 11–12-й неделе внутриутробной жизни ребенка. Важно отметить, что, начиная с 20-й недели внутриутробного периода, к моменту перемещения кроветворения в костный мозг плод способен к адекватному иммунологическому ответу на антигены, проникающие к нему через плаценту. Дифференцировка В-клеток, установление разнообразия В-лимфоцитов, несущих разные классы поверхностных иммуноглобулинов, также запрограммированы в эмбриогенезе. Уже на 9-й неделе внутриутробного развития в печени выявляются В-лимфоциты, затем происходит постепенное их перемещение в селезенку и костный мозг. Пролиферация и дифференцировка предшественников В-клеток на начальных стадиях индуцируется ИЛ-7 и ФСК. Как только образовались распознаваемые пре-В- и В-клетки, происходят их дальнейшая дифференцировка и деление при участии иммуноглобулинового антигенного рецептора и Fc-рецептора, стимулируемые растворимыми ИЛ-4 и ИЛ-6. После формирования плазматических клеток, синтезирующих иммуноглобулины, ИЛ-6 и ГМ-КСФ стимулируют дополнительную пролиферацию и секрецию антител. Пре-Т-клетки подвергаются сложной негативной и позитивной селекции в тимусе, в процессе которой они «обучаются» распознавать «свои» и «не свои» — чужеродные — клетки. Возникающие в результате зрелые Т-клетки являются субъектами антиген- и цитокининдуцированной активности и экспансии. Стимуляция антигеном в присутствии ИЛ-2 или антигеном в сочетании со стимуляцией вспомогательными макрофагами либо дендритными клетками, которые экспрессируют B7, или B7 2, ведет к прямой активации и CD4+, и CD8+Т-клеток.

Первые макрофаги появляются на 4-й неделе внутриутробного развития в порталных зонах печени. На 10-й неделе в этих же зонах обнаруживаются первые гранулоциты, но их количество не превышает 8% от общего количества клеток крови. Начиная с 6-й недели в печени обнаруживаются мегакариоциты, но их очень мало на протяжении всего внутриутробного развития.

В начале 4-го месяца, когда развиваются костная ткань и костный мозг, возникает костномозговое кроветворение, которое постепенно начинает играть главную роль. В пренатальном периоде костный мозг является крас-

ным, с 3–4-летнего возраста он заменяется на желтый в некоторых костях. Во внеутробной жизни костный мозг продуцирует эритроциты, гранулированные лейкоциты, тромбоциты и моноциты; в лимфатических узлах, селезенке, фолликулах, пейеровых бляшках кишечника и других лимфоидных образованиях продуцируются лимфоциты. Для поддержания гемопоэтического самообновления и дифференцировки стволовых клеток и их потомства они должны находиться в непосредственной близости от негемопоэтических мезенхимальных клеток, называемых *стромальными клетками*: фибробласты, эндотелиальные клетки, остеобласты, адипоциты, располагающиеся на эндостальной поверхности в костномозговой полости. Для гемопоэза гемопоэтические клетки нуждаются в растворимых гемопоэтических факторах роста (колониестимулирующие факторы — КСФ): ИЛ-6, ГМ-КСФ, Г-КСФ, ФСК и мембраносвязанных молекулах присоединения. И тем, и другим их обеспечивают стромальные клетки.

Согласно современной теории кроветворения, различаются 6 классов кроветворных клеток. Первый класс составляют *стволовые полипотентные клетки*, способные к самоподдержанию в течение длительного времени и к дифференцировке по всем линиям кроветворения. Следующим звеном (второй класс) кроветворения являются *ограниченно полипотентные клетки* — предшественники миелопоэза и лимфопоэза. Эти клетки обладают ограниченной способностью к самоподдержанию. В процессе дальнейшей дифференцировки образуются *унипотентные клетки-предшественники* (третий класс), которые также не способны к длительному самоподдержанию, но способны к пролиферации и дифференцировке. Основная количественная регуляция кроветворения осуществляется на данном этапе. К этому классу относятся и две категории клеток — предшественников лимфоцитов (Т-лимфоциты и В-лимфоциты). Клетки первых трех классов относятся к blastным, или недифференцированным, формам. За клетками-предшественниками следует четвертый класс — *морфологически распознаваемые, пролиферирующие клетки*, являющиеся родоначальниками отдельных рядов миелопоэза: гранулоцитопоэза, моноцитопоэза, эритропоэза, мегалоцитопоэза, лимфопоэза. Следующий класс (пятый) — это *созревающие клетки* (переходные формы). Шестой класс — *зрелые клетки* с ограниченным жизненным циклом. Интенсивность формирования клеток того или иного ряда зависит от действия гуморальных регуляторов-стимуляторов (поэтинов) или ингибиторов. Функцию лейкопоэтинов выполняют различные колониестимулирующие факторы. Ингибирование гранулопоэза осуществляют лактоферрин и простагландины. Для эритроцитов стимуляторами являются эритропоэтин и бурсообразующий фактор, для тромбоцитов — тромбопоэтин, для Т-лимфоцитов — тимозин и Т-ростковый фактор. Все фагоциты организма относятся к производным кроветворных клеток и являются потомством моноцитов.

Для всей кроветворной системы ребенка характерны крайняя функциональная неустойчивость (лабильность), легкая ранимость самыми незначительными экзогенными факторами. Уменьшение количества гемоглобина, эритроцитов, появление незрелых элементов красной крови, лейкоцитоза с образованием молодых клеток наблюдаются у детей значительно чаще и развиваются быстрее, чем у взрослых. Образование очагов экстремедуллярного кроветворения, а иногда и полный возврат к эмбриональному типу могут быть

обусловлены у детей не только тяжелой анемией и лейкоемией, как у взрослого, но часто происходят под влиянием различных инфекций, интоксикаций и других вредно действующих факторов (бронхопневмония, пиелонефрит, отит и др.). Эти патологические изменения гемопоэза, отражающиеся в периферической крови на качестве и количестве форменных элементов, встречаются тем чаще и выражены тем резче, чем младше ребенок.

Периферическая кровь здорового ребенка

Эритроцитарная система: эритропоэз начинается со стволовой клетки костного мозга, чувствительной к эритропоэтину (гликопротеин, производимый в ответ на тканевую гипоксию в печени плода и почке ребенка), и идет путем дифференцировки ее в эритробласт, затем в пронормоцит, базофильный нормоцит, полихроматофильный нормоцит, оксифильный нормоцит, ретикулоцит. Из предположительно 18 делений, происходящих в процессе превращения стволовой клетки в зрелый эритроцит, эритропоэтин существенно стимулирует заключительные 8–10 делений. Предшествующие деления клетки, дающие начало эритропоэтинчувствительным эритроидным клеткам-предшественникам, в основном независимы от эритропоэтина. Пролиферация и созревание на этих этапах определяются ГМ-КСФ и ФСК, которые продуцируются местно в стромальном микроокружении костного мозга. Кроме того, они могут быть специфически усилены ИЛ-3, секретируемым активированными Т-лимфоцитами. Интенсивность эритропоэза составляет $0,05-0,08 \cdot 10^{12}/л$ эритроцитов в сутки. Продолжительность жизни эритроцитов — 100–120 дней. С помощью фагоцитирующих макрофагов селезенки, печени, легких, лимфатических узлов за сутки в среднем разрушается 1,4% эритроцитов.

Состав периферической крови у ребенка в первые дни жизни после рождения претерпевает значительные изменения. Сразу же после рождения красная кровь характеризуется повышенным содержанием гемоглобина и большим числом эритроцитов. В среднем после рождения содержание гемоглобина составляет 210 г/л (колебания от 180 до 240 г/л) и эритроцитов — $6,0 \cdot 10^{12}/л$ (колебания от $5,4$ до $7,2 \cdot 10^{12}/л$). С конца 1-х — начала 2-х суток жизни происходит снижение содержания гемоглобина и эритроцитов. Для крови новорожденного характерны отчетливый анизоцитоз, отмечаемый в течение 5–7 дней, макроцитоз (несколько больший в первые дни жизни диаметр эритроцитов — до 8,5–9 мкм при норме 7,5 мкм). Кровь новорожденного содержит много молодых эритроцитов, что говорит об активно протекающих процессах эритропоэза. В течение нескольких первых дней жизни в крови удается обнаружить ядросодержащие формы эритроцитов, чаще нормоциты и эритробласты. Количество ретикулоцитов в первые часы жизни колеблется от 8 до 42%. Большое содержание эритроцитов и гемоглобина, а также незрелых форм эритроцитов в периферической крови в первые дни жизни свидетельствует об интенсивном эритропоэзе как реакции на недостаточность снабжения плода кислородом в период внутриутробного развития и во время родов (табл. 11.2).

После рождения в связи с установлением внешнего дыхания гипоксия сменяется гипероксией. Это вызывает снижение эритропоэза и падение количества эритроцитов и уровня гемоглобина. Эритроциты, продуцируемые внутриутробно, обладают укороченной продолжительностью жизни по сравнению с таковой у детей старшего возраста и более склонны к гемолизу. Продолжительность жизни эритроцитов у детей первых дней жизни составляет 12 дней,

Таблица 11.2

Гемограмма здорового ребенка

Возраст	Эритроциты (млн в 1 мм ³)	Нв, г/л	Лейкоциты (тыс в 1 мм ³)	Нейтрофилы	Лейкоцитарные лимфоциты	Формула, % моноциты	Эозинофилы	Базофилы
2-4 нед.	5,31	170,0	10,25	26,0	58,0	12,0	3,0	0,5
1-2 мес.	4,49	142,8	12,1	25,25	61,25	10,3	2,5	0,5
2-3 мес.	4,41	132,6	12,4	23,5	62,5	10,5	2,5	0,5
3-4 мес.	4,26	129,2	11,89	27,5	59,0	10,0	2,5	0,5
4-5 мес.	4,45	129,2	11,7	27,5	57,75	11,0	2,5	0,5
5-6 мес.	4,55	132,6	10,9	27,0	58,5	10,5	3,0	0,5
6-7 мес.	4,22	129,2	10,9	25,0	60,75	10,5	3,0	0,25
7-8 мес.	4,56	130,9	11,58	26,0	60,0	11,0	2,0	0,5
8-9 мес.	4,58	127,5	11,8	25,0	62,0	10,0	2,0	0,5
9-10 мес.	4,79	134,3	12,3	26,5	61,5	9,0	2,0	0,5
10-11 мес.	4,69	125,8	13,2	31,5	57,0	9,0	1,5	0,25
11 мес. — 1 год	4,67	129,2	10,5	32,0	54,5	11,5	1,5	0,5
1-2 года	4,82	127,5	10,8	34,5	50,0	11,5	2,5	0,5
2-3 года	4,76	132,6	11,0	36,5	51,5	10,0	1,5	0,5
3-4 года	4,83	129,2	9,9	38,0	49,0	10,5	2,0	0,5
4-5 лет	4,89	136,0	10,2	45,5	44,5	9,0	1,0	0,5
5-6 лет	5,08	139,4	8,9	43,5	46,0	10,0	0,5	0,25
6-7 лет	4,89	136,0	10,6	46,5	42,0	9,5	1,5	0,5
7-8 лет	5,1	132,6	9,98	44,5	45,0	9,0	1,0	0,5
8-9 лет	4,84	137,7	9,88	49,5	39,5	8,5	2,0	0,5
9-10 лет	4,9	136,0	8,6	51,5	38,5	8,0	2,0	0,25
10-11 лет	4,91	144,5	8,2	50,0	36,0	9,5	2,5	0,5
11-12 лет	4,83	141,1	7,9	52,5	36,0	9,0	2,0	0,5
12-13 лет	5,12	132,4	8,1	53,5	35,0	8,5	2,5	0,5
13-14 лет	5,02	144,5	8,3	56,5	32,0	8,5	2,5	0,5
14-15 лет	4,98	146,2	7,65	60,5	28,0	9,0	2,0	0,5

что в 10 раз меньше, чем у взрослых и детей старшего возраста. В дальнейшем содержание эритроцитов снижается до $4,6-4,8 \cdot 10^{12}/л$, уровень гемоглобина падает до 130–140 г/л.

Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) зависит от многих химических и физических свойств крови. У новорожденного СОЭ составляет 2 мм/ч, у детей раннего и старшего возраста — 4–8 мм/ч, у взрослых — 5–8 мм/ч. Более медленное оседание эритроцитов у новорожденных объясняется низким содержанием в крови фибриногена и холестерина, а также сгущением крови, особенно ярко выраженным в первые часы после рождения.

Лейкоцитарная система: лейкопозз начинается со стволовой клетки костного мозга и идет путем дифференцировки ее в миелобласт, затем в базофильные, нейтрофильные и эозинофильные сегментоядерные клетки через фазы: промиелоцит — миелоцит — палочкоядерные клетки. Нейтропозз и моноцитоз на заключительных стадиях индуцируются Г-КСФ и ГМ-КСФ соответственно. Ранние деления, в результате которых полипотентные предшественники становятся коммитированными в отношении определенных ростков, регулируются синергическими взаимодействиями ГМ-КСФ, ФСК и ИЛ-3, причем имеется постоянный уровень основной секреции КСФ стромальными фибробластами, выстилающими эндотелиальную поверхность костного мозга. Уровень секреции ГМ-КСФ и Г-КСФ существенно повышается при воспалении в ответ на продукцию ИЛ-1 и ФНО- α -моноцитами. В продукции эозинофилов главную роль играет ИЛ-5, в меньшей степени участвуют ИЛ-3 и ГМ-КСФ, базофилы и тучные клетки непосредственно стимулируются ФСК и ИЛ-3. Нейтрофилы непрерывно поставляются в кожу, слизистые оболочки и другие периферические ткани. Их ежедневный оборот составляет порядка 100 млрд клеток. Длительность жизни гранулоцитов — от 14 до 23 дней. Большую часть своей жизни нейтрофилы проводят в костном мозге. На пути к периферическим тканям нейтрофилы проводят около 10 ч, находясь во внутрисосудистом пространстве, и в любой момент только половина внутрисосудистых клеток находится в движении, а другая обратимо прилипает к эндотелиальной поверхности сосудов (пристеночные клетки). Последние — это запасной пул зрелых клеток, которые могут быть востребованы в случае инфекции или воспаления.

Имеются особенности и количества лейкоцитов. В периферической крови в первые дни после рождения число лейкоцитов составляет $18-20 \cdot 10^9/л$, причем нейтрофилы преобладают (60–70%). Лейкоцитарная формула сдвинута влево за счет большого количества палочкоядерных форм и в меньшей степени метамиелоцитов (юных). Могут обнаруживаться единичные миелоциты.

С возрастом лейкоцитарная формула претерпевает значительные изменения. Это выражается в снижении числа нейтрофилов и увеличении количества лимфоцитов. На 5-й день жизни их число сравнивается (так называемый первый перекрест), составляя около 40–44% в формуле белой крови при соотношении нейтрофилов и лимфоцитов 1:1. Затем происходит дальнейшее увеличение числа лимфоцитов (к 10-му дню до 55–60%) на фоне снижения количества нейтрофилов (приблизительно 30%). Соотношение между нейтрофилами и лимфоцитами составит уже 1:2. Постепенно к концу 1-го месяца жизни исчезает сдвиг формулы влево, из крови полностью исчезают миелоциты, содержание палочкоядерных форм снижается до 4–5%. К началу 2-го года жизни число лимфоцитов начинает уменьшаться, а число нейтрофилов

расти соответственно на 3–4% клеток в год, и в 5 лет наблюдается «второй перекрест», при котором количество нейтрофилов и лимфоцитов вновь сравнивается (соотношение 1:1). После 5 лет процент нейтрофилов постепенно нарастает по 2–3% в год и к 10–12 годам достигает величин, как у взрослого человека, — около 60%. Соотношение нейтрофилов и лимфоцитов снова составляет 2:1. Такой параллелизм изменений нейтрофилов и лимфоцитов можно объяснить общностью их функциональных свойств, играющих роль в иммунитете. Продолжительность жизни лимфоцитов — 100–300 дней.

Абсолютный и относительный нейтрофилез в первые дни после рождения объясняется поступлением в организм ребенка через плаценту материнских гормонов, сгущением крови в первые часы внеутробной жизни, рассасыванием внутритканевых кровоизлияний, адаптацией организма к внешним условиям.

Содержание эозинофилов, базофилов, моноцитов практически не претерпевает существенных изменений в процессе роста ребенка. Количество лейкоцитов в дальнейшем снижается до $7,6\text{--}7,9 \cdot 10^9/\text{л}$.

Тромбоциты, как и все другие клетки крови, ведут свое начало от стволовой клетки костного мозга с последующей дифференциацией: тромбоцитчувствительная клетка — мегакариобласт — промегакариобласт — мегакариоцит — тромбоцит. Около 35–40% циркулирующих тромбоцитов ежедневно разрушаются вследствие старения и непрерывно протекающего в организме процесса свертывания. Содержание тромбоцитов в крови у детей различного возраста составляет $200\text{--}400 \cdot 10^9/\text{л}$. Более выражены колебания их количества у новорожденных ($140\text{--}400 \cdot 10^9/\text{л}$) с наличием анизоцитоза за счет гигантских клеток. Тромбоциты принимают непосредственное участие в процессе гемостаза. Активность тромбоцитарных факторов свертывания крови у новорожденных и детей грудного возраста понижена. Продолжительность кровотечения не изменена, время свертывания крови может быть удлинено, особенно у детей с выраженной желтухой (свыше 6–10 мин).

Гематокритное число, дающее представление о процентном соотношении между форменными элементами и плазмой крови, меняется в зависимости от возраста. Гематокритная величина повышается при цианотических врожденных пороках сердца, при состоянии дегидратации и др. Уменьшение гематокрита наблюдается при анемиях и заболеваниях, сопровождающихся гидремией.

Периферическая кровь у недоношенных детей. Красная кровь здорового недоношенного ребенка при рождении характеризуется эритроблаторозом, ретикулоцитозом, повышенным количеством эритроцитов и гемоглобина, а также анизоцитозом и пойкилоцитозом. Число эритроцитов в первые дни жизни колеблется в пределах $4,6\text{--}7,0 \cdot 10^{12}/\text{л}$, содержание гемоглобина — 166–216 г/л.

Вскоре после рождения отмечается постепенное падение содержания эритроцитов и гемоглобина, и на 2–3-м месяце жизни у большинства недоношенных развивается анемия, известная под названием «ранняя анемия недоношенных». В основе патогенеза ее лежат повышенный гемолиз и функциональная незрелость костномозгового кроветворения. Причиной интенсивного гемолиза является преобладание в крови недоношенных детей нестойких эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин.

Таким образом, у здоровых недоношенных детей анемию на 2–3-м месяце жизни можно рассматривать как проявление адаптации при замене экстрамедуллярного кроветворения костномозговым. У больных детей ранняя анемия

чаще сопровождается более выраженными изменениями содержания эритроцитов и гемоглобина и имеет длительное течение. К началу 4-го месяца наблюдается спонтанное увеличение уровня эритроцитов и гемоглобина, однако спустя месяц отмечается повторное снижение показателей и развивается поздняя анемия недоношенных, обусловленная недостатком железа в организме. В отличие от ранней поздняя железодефицитная анемия поддается профилактике и эффективному лечению препаратами железа. Количество ретикулоцитов у недоношенных новорожденных в среднем составляет 55%, в последующие дни этот показатель прогрессивно падает до 9%, а к концу месяца вновь повышается до 40–50%. В возрасте 3,5–4 месяцев количество их начинает снижаться — до 7–8%. Содержание лейкоцитов у недоношенных детей при рождении подвержено большим колебаниям (от 6 до $23 \cdot 10^9/\text{л}$), после 10 дней составляет от 5 до $16 \cdot 10^9/\text{л}$. Лейкоцитарная формула при рождении характеризуется нейтрофилиезом, увеличением количества палочкоядерных клеток и частым сдвигом влево до миелоцитов, что не наблюдается в возрасте 14 дней и позднее. «Перекрест» нейтрофилов и лимфоцитов независимо от степени недоношенности в большинстве случаев наступает между 3-м и 14-м днями жизни. Количество тромбоцитов в первые дни подвержено большим колебаниям, но в среднем составляет $243 \cdot 10^9/\text{л}$. Снижение их уровня ниже $150 \cdot 10^9/\text{л}$ расценивается как тромбоцитопения.

Кровь у детей в возрасте после года также имеет свои особенности. Количество гемоглобина у детей старше 1 года отчетливо нарастает, постепенно приближаясь к цифрам взрослого человека, хотя и в этом возрасте имеются значительные индивидуальные колебания. Возрастает параллельно и количество эритроцитов; абсолютные количества их и темпы нарастания у детей различных возрастов подвержены довольно широким индивидуальным колебаниям. Число эритроцитов с суправитальной зернистостью постепенно уменьшается, достигая к школьному возрасту цифр, свойственных взрослым, то есть около 2%. Цветной показатель колеблется от 0,85 до 0,95. Число тромбоцитов колеблется в пределах $200\text{--}300 \cdot 10^9/\text{л}$.

Следует отметить, что в последнее время и у детей, и у взрослых в периферической крови отмечаются некоторые изменения: определенно выявляется тенденция к снижению числа лейкоцитов (у детей — в возрасте от 2 до 15 лет). В среднем число лейкоцитов колеблется около $6\text{--}7 \cdot 10^9/\text{л}$; нередко в анализах крови здоровых детей число лейкоцитов снижается до $4,5\text{--}5,0 \cdot 10^9/\text{л}$; имеется некоторая тенденция к относительному снижению числа нейтрофилов и нарастанию числа лимфоцитов.

Система гемостаза

Гемостаз — это биологическая система, которая обеспечивает сохранение жидкого состояния крови в организме в норме и остановку кровотечения при нарушении целостности сосудистого русла (т. е. свертывающая и противосвертывающая система крови).

Паритет между свертывающей и противосвертывающей системами позволяет поддерживать кровь в жидком состоянии. Текучесть крови — одно из важнейших условий жизнедеятельности организма.

Равновесие между свертывающей и противосвертывающей системами быстро нарушается в экстремальных ситуациях. Противосвертывающая си-

стема в процессе эволюции организма оказалась более слабой и быстрее истощимой.

В процессе свертывания крови принимают участие:

- 1) сосудистая стенка;
- 2) клеточные элементы крови (наиболее изучена роль тромбоцитов);
- 3) плазменные факторы крови.

Процесс гемостаза разделяют на два:

- 1) первичный гемостаз, сосудисто-тромбоцитарный, или начальный, в котором принимают участие стенки сосудов, тромбоциты и отчасти эритроциты;
- 2) вторичный гемостаз, коагуляционный, или собственно свертывание крови, когда в процесс включаются плазменные факторы коагуляции.

Сосудисто-тромбоцитарный, или начальный, гемостаз играет большую роль в первичной остановке кровотечения путем образования тромбоцитарной пробки. Причем кроме свертывающих факторов, содержащихся в самих тромбоцитах, кровяные пластинки несут на себе ряд плазменных факторов свертывания, выполняя тем самым транспортную функцию.

В настоящее время выделен ряд факторов тромбоцитарных, принимающих участие в гемостазе, оценить нарушение в первичном гемостазе можно по исследованию длительности кровотечения по Дьюке (в N до 4 мин, удлиняется при поражении первичного гемостаза).

Фактор 1 (P1) — ускоряет процесс превращения протромбина в тромбин; фактор 2 (P2) — ускоряет процесс превращения фибриногена в фибрин; фактор 3 (P3) — тромбоцитарный тромбопластин, участвует в образовании тромбопластина (протромбиназы); фактор 4 (P4) — антигепариновый фактор, который повышает чувствительность фибриногена к тромбину; фактор 5 (P5) — свертывающий фактор, или тромбоцитарный фибриноген, идентичен фибриногену; фактор 6 (P6) — тромбостенин, сократительный белок кровяных пластинок, обеспечивает ретракцию кровяного сгустка и образование тромбоцитарной пробки; фактор 7 (P7) — антифибринолитический фактор; фактор 8 (P8) — активатор фибринолиза; фактор 9 (P9) — фибринстабилизирующий фактор; фактор 10 (P10) — серотонин (5-гидрокситриптомин), сосудосуживающий фактор, обеспечивает стимуляцию агрегации; фактор 11 (P11) — аденозиндифосфат (АДФ), является главным стимулятором агрегации.

Участие тромбоцитов в гемостазе определяется следующими функциями:

- 1) ангиотрофической (тромбоциты путем «передачи» своей цитоплазмы питают эндотелиальные клетки);
- 2) адгезивной (прилипание к месту повреждения эндотелия или чужеродной поверхности);
- 3) агрегационной (склеивание тромбоцитов в виде сетки и образование тромбоцитарного тромба);
- 4) ролью в плазменном гемостазе (тромбоциты выделяют фосфолипиды — пластиночный фактор 3 (ПФ3), на котором идет сборка комплексов плазменных факторов свертывания);
- 5) репаративной (кровяные пластинки выделяют тромбоцитарный фактор роста, заставляющий мигрировать к месту повреждения и делиться фибробласты, макрофаги и гладкомышечные клетки).

Образование тромбоцитарной пробки является первичным механизмом гемостаза по остановке кровотечения и опережает по времени свертывание

крови. В процессах агрегации и адгезии тромбоцитов также принимают участие плазменные кофакторы — соли магния и кальция, фактор Виллебранда, фибриноген и др.

Основные механизмы тромбоцитарно-сосудистого гемостаза заключаются в следующем. На повреждение сосудистой стенки отвечает спазм сосудов. Далее происходит адгезия тромбоцитов к субэндотелиальному слою поврежденного сосуда в течение 1–3" после травмы образуется гемостатический тромбоцитарный тромб. Первичная агрегация запускается АДФ, выделяемой из поврежденных стенок сосудов и эритроцитов в процессе свертывания, также принимает участие и эритропластин, выделяющийся из разрушенных эритроцитов — первичная агрегация тромбоцитов в месте повреждения. В дальнейшем наблюдается освобождение тромбоцитарных гемостатических факторов, что ведет к наступлению второй волны агрегации тромбоцитов и образованию первичного гемостатического тромба. Затем происходит ретракция кровяного тромба. Увеличение времени кровотечения (проба Дьюка) подтверждает, что первичный гемостаз осуществляется в основном тромбоцитами, а не свертыванием крови.

Наряду с тромбоцитами массу первичной гемостатической пробки составляют и эритроциты.

Первичная тромбоцитарная пробка не может надежно остановить кровотечение, особенно из крупных сосудов и сосудов с достаточно высоким давлением крови. У здоровых людей первичная пробка через определенный промежуток времени стабилизируется фибрином, который образуется в результате вторичного коагуляционного гемостаза.

Коагуляционный гемостаз представляет собой сложный биологический процесс, в котором в одинаковой степени важны как свертывающие, так и противосвертывающие механизмы.

В настоящее время известно 13 плазменных факторов свертывания крови. Согласно международной номенклатуре, их обозначают римскими цифрами. Некоторые плазменные факторы являются проэнзимами и при превращении в активную форму — энзимы — их маркируют буквой А.

Фактор I. Фибриноген — белок с высокой молекулярной массой, синтезируется в печени. Под влиянием тромбина превращается в фибрин.

Фактор II. Протромбин — гликопротеин, синтезируется в печени. Важную роль в его синтезе играет витамин К. Под влиянием протромбиназы превращается в активную форму — тромбин.

Фактор III. Тканевой тромбопластин — липопротеин с высокой молекулярной массой, обладает свойствами мембран. Образует комплекс, участвующий во внешнем пути формирования протромбиназы.

Фактор IV. Ионы кальция — активируют ряд факторов и входят в состав комплексов.

Фактор V. Проакцелерин (асглобулин, лабильный фактор) — синтезируется в печени. Входит в состав комплекса, формирующего протромбиназу, осуществляющую превращение протромбина в тромбин.

Фактор VII. Прокоавертин (стабильный фактор) — синтезируется в печени в присутствии витамина К.

Фактор VIII. Антигемофильный глобулин (АГГ) — протеин, синтезируемый в печени. Состоит из нескольких компонентов, связан с молекулой фактора

Виллебранда. Участвует в формировании протромбиназы по внутреннему пути. Время полужизни (ВПЖ) — 12–18 ч.

Фактор IX. Плазменный тромбопластиновый компонент, фактор Кристмаса. Образуется в печени, К-витаминозависим, присутствует в плазме и сыворотке, в которых длительно сохраняется, термостабилен. ВПЖ 18–30 ч.

Фактор X. Фактор Стюарта—Прауэра. Образуется в печени, гликопротеин, К-витаминзависим, присутствует в плазме и сыворотке, в которых длительно сохраняется, термостабилен. ВПЖ 48–60 ч.

Фактор XI. Плазменный предшественник тромбопластина. Место синтеза не установлено, глобулин, инактивируется при 56 °С, сохраняется в плазме и сыворотке, активируется и сорбируется каолином и целитом. ВПЖ 60 ч.

Фактор XII. Фактор Хагемана, контактный фактор. Место синтеза не установлено. Сиалогликопротеин, адсорбируется каолином и целитом. ВПЖ 60 ч.

Фактор XIII. Фибриностабилизирующий фактор, фибринолиза. Место синтеза неизвестно. Глобулин, термолабилен, стабилен при хранении плазмы, в сыворотке отсутствует. ВПЖ 3–4 дня.

В свертывающей системе различают **внутренний** и **внешний механизмы**, активирующие запуск гемостаза.

Для внутреннего механизма необходим контакт белков плазмы с коллагеном и другими субэндотелиальными структурами, при этом активируется контактный фактор (XII) с последующим запуском свертывания крови по внешнему механизму. Для внешнего механизма необходимо поступление из стенки сосуда и тканей в кровь тканевого тромбопластина (III), который в комплексе с фактором VII образует активатор X. Оба механизма необходимы для нормального гемостаза.

В коагуляционном гемостазе выделяют четыре последовательные фазы:

- I — формирование активной протромбиназы;
- II — образование тромбина;
- III — образование фибрина;
- IV — послефаза, представленная процессами ретракции и фибринолиза.

Взаимодействие между ферментными и неферментными факторами происходит в сложных белково-липидных компонентах, которые образуются на различных ступенях коагуляционного каскада. В активации начальных этапов свертывания крови участвует калликреин-кининовая система.

При внутреннем механизме активации протромбиназы в контакте с коллагеном или какой-либо другой чужеродной поверхностью активируется фактор XII, который через калликреин-кининовую систему вступает во взаимодействие с XI фактором и превращает его в активную форму. Эта начальная «контактная» фаза ускоряется фосфолипидным фактором тромбоцитов (Зпф) и не требует ионов Ca (фактор IV). Все последующие фазы коагуляционного каскада, начиная с активации фактора IX, нуждаются в ионизированном кальции. В первом комплексе факторов внутреннего механизма «XIIa+XI+Зпф» активируется фактор IX; в комплексе «IXa+VIII Ca^{++} +Зпф» — фактор X; в комплексе «фактор Xa+факторV+Ca+Зпф» фактору, последний комплекс действует энзимотически на протромбин, превращая его в тромбин (протромбиновый комплекс, протромбиназа).

Во внешнем механизме формирования протромбиновой активности образуется комплекс факторов «III+VII+Ca $^{++}$ », направленный на активацию

фактора X. Далее процесс свертывания происходит во вторую фазу — фазу превращения протромбина в тромбин. В третьей фазе тромбин отщепляет фибринопептиды А и В от молекулы фибриногена, превращая их в фибринмономеры, которые спонтанно полимеризуются в волокна фибрина. Тромбин активизирует фактор XIII, который укрепляет фибрин — полимеры (фибринстабилизирующий фактор), переводит растворимый фибрин S (*solubile*) в нерастворимый фибрин J (*insolubile*).

В сгустке фибрина задерживаются ферментные элементы крови — эритроциты, лейкоциты, тромбоциты, последние вызывают уплотнение и ретракцию сгустка. Для оценки II фазы гемостаза: время свертывания по Ли—Уайту 5—7 мин — удлиняется при гипокоагуляции, укорачивается при гиперкоагуляции. АПТВ — 35—45", удлиняется при гипокоагуляции, укорачивается при гиперкоагуляции. При гиперкоагуляции увеличивается толерантность к гепарину.

Фибринолиз. Свертывающая система функционально взаимосвязана с фибринолитической, кининовой и системой комплемента. Фибринолитическая система обеспечивает лизис фибрина в кровяном русле, запускается теми же факторами, что и свертывание крови. Фактор XIII взаимодействует с прекалликреином и высокомолекулярным кининогеном плазмы (ВМК) и активизирует плазминоген. Фибринолиз идет тем быстрее, чем выше локальная концентрация плазминогена в сгустках. Кроме ферментной фибринолитической системы, в организме происходит неферментный фибринолиз, осуществляемый комплексом гепарин — антитромбин III — адреналин, функционирующим в физиологических условиях.

Ингибиторы свертывания крови. Существенная сторона гемостаза — ингибирование процесса свертывания крови. Ингибиторы сохраняют жидкое состояние крови в циркуляции, препятствуют переходу локального тромбообразования в распространенное. Известны две группы естественных ингибиторов свертывания крови:

1. Первичные, предшествующие свертыванию крови.
2. Вторичные, образующиеся в процессе свертывания крови, группа протеолиза.

Антитромбин III является наиболее мощным ингибитором свертывания, действующим не только как антитромбин, но и как инактиватор факторов Ха, IXa, XIa, XIIa, VIIa, V. На антитромбин III и его фактор — гепарин приходится $\frac{4}{5}$ физиологической антикоагулянтной активности. В семьях с наследственным дефицитом антитромбина III имеется выраженная склонность к тромбозам (тромбофилия). В процессе гемостаза образуются дополнительные антикоагулянты в виде «отработанных» факторов свертывания крови: мощный антикоагулянт фибрин («антитромбин 1»), адсорбирующий и инактивирующий большое количество тромбина; продукты фибринолиза, также являющиеся антикоагулянтами, делают молекулы фибриногена недоступными воздействию тромбина. Поэтому определение в плазме продуктов расщепления фибриногена и фибрина (ПДФ) имеет значение в распознавании ДВС-синдрома. В патологических условиях могут накапливаться мощные иммунные ингибиторы свертывания крови, специфические антитела против того или иного фактора, например ингибиторы факторов VIII и IX при гемофилии.

Возрастные особенности гемокоагуляции у детей

Большинство показателей гемостаза детей в возрасте от 1 года до 14 лет существенно не отличаются между собой, а также от значений соответствующих

щих показателей у взрослых. У детей до 1 года отдельные величины (время свертывания крови, содержание тромбоцитов и индекс тромбоцитарной активации, ряд параметров, отражающих гемостатические свойства кровяного сгустка) могут незначительно отличаться от таковых у детей более старшего возраста, что отражает функциональные особенности периода новорожденности. При рождении доношенного здорового ребенка имеет место низкий уровень контактного фактора XII (Хагемана) до 0,33–0,73 ЕД/мл. Достижение уровня старшего возраста наступает в течение первых 6–12 месяцев жизни. Уровень фактора Флетчера (прекалликреина) и Фицджеральда Фложе (высокомолекулярного кининогена — ВМК) также снижен до 0,53–0,21 ЕД/мл и 0,3–0,78 ЕД/мл соответственно по сравнению с их содержанием у детей первого года жизни (0,62–1,2 ЕД/мл) и взрослых (0,5–1,36 ЕД/мл). Комплекс фактор XII—прекалликреин—ВМК являются пусковым для всех плазменных протеолитических систем, поэтому при наследственном дефиците его компонентов нарушается как свертывание крови, так и внутренний механизм активации фибринолиза. Клинически это может реализоваться склонностью к тромботическим осложнениям на фоне геморрагических проявлений. Наиболее интенсивно уровень факторов контактной фазы свертывания повышается в течение 6 месяцев, достигая значения в среднем для каждого из факторов до 0,7 ЕД/мл, а в возрасте 1 года содержание перечисленных факторов не отличается от такового у детей старшего возраста.

Физикальное исследование больного с патологией системы крови и гемостаза

Физикальное исследование позволяет обнаружить ряд информативных признаков, подтверждающих клинические синдромы, свойственные заболеваниям систем крови и гемостаза.

Осмотр

При осмотре прежде всего следует оценить окраску и состояния трофики кожных покровов и слизистых оболочек. При нормальном содержании в крови эритроцитов и гемоглобина кожные покровы и слизистые оболочки имеют розовый цвет. Определенное значение имеет осмотр слизистой оболочки полости рта, десен, шеек зубов, поверхности языка. Слизистая оболочка полости рта влажная, бледно-розового цвета, межзубные сосочки упругие, небольшого размера, при дотрагивании не кровоточат. Язык влажный, розовый, не имеет налетов. Глоточные миндалины не выступают из-за дужек.

Анемический синдром проявляется бледностью кожных покровов и слизистых оболочек. В зависимости от формы анемии эта бледность имеет алебастровый или зеленоватый оттенок (хлороз) — при железодефицитных анемиях или сочетается с иктеричностью (желтухой) при гемолитических анемиях. У больных с анемическим синдромом можно обнаружить учащение дыхания и пульса, расширение границ сердечной тупости, систолический шум над всеми точками аускультации сердца и шум «волчка» над крупными венами (вследствие ускорения кровообращения и уменьшения вязкости крови из-за эритроцитопении), умеренное понижение артериального давления, пастозность нижних конечностей.

Подтверждением **язвенно-некротического синдрома** являются афтозный стоматит и некротическая ангина, которые можно легко обнаружить при

осмотре ротовой полости больного. Кроме того, о нем косвенно свидетельствует лейкозная инфильтрация слизистой полости рта, которая проявляется набуханием десен и увеличением миндалин. При наличии очагов некроза в слизистой оболочке желудка и кишечника возникают симптомы раздражения брюшины, мышечной защиты, резкой локальной болезненности при пальпации живота и др.

Под термином **«геморрагический синдром»** понимается повышенная кровоточивость в виде кровотечений из слизистых оболочек носа, появления кровоизлияний в кожу и суставы, желудочно-кишечных кровотечений и т. д. Отдельные эпизоды повышенной кровоточивости могут быть отделены друг от друга у ребенка с наследственными дефектами гемостаза многими месяцами и даже годами, а затем возникать достаточно часто. В связи с этим для диагностики наследственных дефектов гемостаза крайне важен тщательный собранный анамнез не только у самого больного, но и у всех его родственников. При этом надо выяснить и тип кровоточивости у больного и родственников при тщательном анализе минимальных признаков кровоточивости: периодические кожный геморрагический синдром, носовые кровотечения или кровотечения после травм, порезов, длительность менструальных кровотечений у девушек, гемартрозы и др. В клинической практике целесообразно выделять несколько типов кровоточивости.

1. При **гематомном** типе определяются болезненные обширные кровоизлияния в подкожную клетчатку, под апоневрозы, в серозные оболочки, в мышцы и суставы обычно после травм с развитием деформирующих артрозов, контрактур, патологических переломов. Наблюдаются длительные, профузные посттравматические и послеоперационные кровотечения, реже — спонтанные. Выражен поздний характер кровотечений, то есть спустя несколько часов после травмы. Гематомный тип характерен для гемофилии А и В (дефицит факторов VIII и IX).
2. **Петехиально-пятнистый** (синячковый), или микроциркуляторный, тип характеризуется петехиями, экхимозами на коже и слизистых оболочках, спонтанными (возникающими преимущественно по ночам несимметричными кровоизлияниями в кожу и слизистые оболочки) или возникающими при малейших травмах кровотечениями: носовыми, десневыми, маточными, почечными. Гематомы образуются редко, опорно-двигательный аппарат не страдает. Послеоперационные кровотечения не отмечаются (кроме тонзиллэктомии). Часты и опасны кровоизлияния в мозг; как правило, им предшествуют петехиальные кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки. Микроциркуляторный тип наблюдается при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях, при гипо- и дисфибриногемиях, дефиците факторов X, V и II.
3. **Смешанный** (микроциркуляторно-гематомный) тип характеризуется сочетанием двух вышеперечисленных форм и некоторыми особенностями; преобладает микроциркуляторный тип, гематомный тип выражен незначительно (кровоизлияния преимущественно в подкожную клетчатку). Кровоизлияния в суставы редки. Такой тип кровоточивости наблюдается при болезни Виллебранда и синдроме Виллебранда—Юргенса, поскольку дефицит коагулянтной активности плазменных факторов (VIII, IX, VIII+V, VII, XIII) сочетается с дисфункцией тромбоцитов. Из приобретенных форм такой

тип кровоточивости может быть обусловлен дефицитом факторов протромбинового комплекса и фактора XIII, ДВС-синдромом, передозировкой антикоагулянтов и тромболитиков, появлением в крови иммунных ингибиторов факторов XIII и IV.

4. **Васкулитно-пурпурный** тип обусловлен экссудативно-воспалительными явлениями в микрососудах на фоне иммуноаллергических и инфекционно-токсических нарушений. Наиболее распространенным заболеванием этой группы является геморрагический васкулит (синдром Шенлейна—Геноха). Геморрагический синдром представлен симметрично расположенными, преимущественно на конечностях в области крупных суставов, элементами, четко отграниченными от здоровой кожи, выступающими над ее поверхность, представленными папулами, волдырями, пузырьками, которые могут сопровождаться некрозом и образованием корочек. Может быть волнообразное течение, «цветение» элементов от багряного до желтого цвета с последующим мелким шелушением кожи. При васкулитно-пурпурном типе возможны абдоминальные кризы с обильными кровотечениями, рвотой, макро- и микрогематурией (чаще), часто трансформирующиеся в ДВС-синдром.
5. **Ангиоматозный** тип кровоточивости обусловлен кровотечением из мест, где имеются телеангиэктазии или ангиомы. Как правило, при этом типе геморрагического синдрома отмечаются весьма упорные кровотечения — носовые, реже маточные, легочные и желудочно-кишечные. Не бывает спонтанных и посттравматических кровоизлияний. Наличие телеангиэктазов определяется отсутствием в отдельных участках сосудов эластической мембраны и мышечных волокон, т. е. стенка сосуда состоит лишь из эндотелия. Кроме того, формируются артериовенозные аневризмы. Нарушенное строение не позволяет сосудам сокращаться при повреждении, что и определяет кровоточивость. Ангиоматозный тип кровоточивости характерен для наследственной геморрагической телеангиэктазии (болезнь Рандю—Ослера) и микроангиоматозов.

Лимфаденопатия является симптомом многих гематологических заболеваний. Наличие выраженной лимфаденопатии позволяет произвести тщательное пальпаторное исследование лимфоузлов, а также сделать их биопсию с последующим анализом лимфоаденограммы. Значительное увеличение подчелюстных, шейных, подмышечных и паховых лимфоузлов нередко вызывает изменение конфигурации (сглаживание, выбухание, обезображивание и т. п.) тела в области их расположения. При заболеваниях системы крови лимфатические узлы чаще плотные, безболезненные, они медленно, но неуклонно увеличиваются в размерах.

Для лимфаденопатии воспалительного происхождения характерны болезненность увеличенных лимфатических узлов, образование свищей, явления общей интоксикации (лихорадка, ознобы, нейтрофильный лейкоцитоз и др.), исчезновение признаков лимфаденита по мере стихания воспалительного процесса.

Опухолевое увеличение лимфоузлов может вызвать компрессионные синдромы — сдавление бронха, верхней полой вены, желчного протока и др. Так, при разрастании лимфоузлов средостения можно обнаружить у больного стойкую одышку, цианоз, отек лица и шеи (воротник Стокса).

Увеличение мезентериальных или забрюшинных лимфоузлов приводит к развитию асцита и непроходимости кишечника; при сдавлении общего желчного протока лимфоузлами в воротах печени развивается желтуха; при локализации пораженных лимфоузлов вблизи позвоночника появляются корешковые симптомы и даже параличи в результате проникновения опухолевого процесса в позвонки и сдавления спинного мозга.

Значительная сплено- и гепатомегалия приводит к видимому на глаз увеличению живота, что особенно характерно для некоторых вариантов хронического лейкоза (хронический миелолейкоз, лимфолейкоз и др.).

Увеличение печени у гематологических больных возникает чаще всего вследствие ее острой дистрофии или токсико-аллергического гепатита при острых лейкозах, разрастания в них лейкозной ткани (миелоидной, гранулематозной и др.) при хронических лейкозах. Увеличение селезенки у гематологических больных является результатом неактивного ее увеличения при интенсивном кроворазрушении (например, при гемолитической анемии), опухолевого роста (например, при лейкозах, лимфогранулематозе и др.) инфекционного осложнения (например, при сепсисе).

У гематологических больных увеличенная печень и селезенка при пальпации обычно гладкие, плотноватые, умеренно болезненные или даже безболезненные. Это весьма помогает в диагностике, поскольку при злокачественных новообразованиях, циррозе печени, эхинококке и т. д. они часто бугристые и очень плотные.

Снижение массы тела вплоть до кахексии, следы расчесов кожных покровов, повышение температуры тела и другие признаки свидетельствуют о наличии у больного интоксикационного синдрома, выраженность которого прямо коррелирует с тяжестью течения заболевания.

Объективизацией остеоартропатического синдрома у гематологических больных (оссалгий, артралгий и артропатий) являются пальпаторная болезненность в области пораженной кости (например, при миеломной болезни), дисфункция суставов (при артралгии), а также обнаружение других симптомов поражения опорно-двигательного аппарата. Так, анкилозированные, деформированные, увеличенные в размерах суставы характерны для гемофилии, что обусловлено повторными кровоизлияниями в суставы. У гематологических больных могут быть ревматоидоподобные артриты чаще крупных периферических суставов (коленные, плечевые, локтевые), реже — мелких, в том числе кистевых. Поражение суставов обычно несимметричное. Суставы припухшие, болезненные при движениях и пальпации, объем движений в них ограничен.

У некоторых больных обнаруживается гипертрофическая остеоартропатия — плотный отек и тугоподвижность пальцев; рецидивирующий нетяжелый синовит с заметной припухлостью, гиперемией и гипертермией кожи лучезапястных, локтевых, пястно-фаланговых, коленных и голеностопных суставов; периостит длинных костей. На ранней стадии гипертрофическая остеоартропатия может проявляться «пальцами Гиппократа», т. е. пальцами в виде барабанных палочек с ногтями в форме часовых стекол. На поздней стадии могут развиваться фиброзные контрактуры.

Пальпация

Методы **пальпации** и **перкуссии** позволяют исследовать у здорового человека периферические лимфатические узлы, селезенку, а также исключить болезненность при постукивании кончиками пальцев по плоским частям черепа, таза и грудине. Наиболее доступны пальпации затылочные, нижне- и поднижнечелюстные, поверхностные шейные, подключичные и надключичные (рис. 11.1), подмышечные, локтевые, поверхностные паховые лимфатические узлы. Затылочные лимфатические узлы располагаются в области прикрепления мышц головы и шеи к затылочной кости; нижнечелюстные лимфоузлы — в подкожной клетчатке на теле нижней челюсти, сзади жевательной мышцы. Поднижнечелюстные лимфоузлы — в подчелюстном треугольнике. Поверхностные шейные лимфатические узлы находятся в боковых областях шеи возле наружной яремной вены и в передней области шеи возле передней яремной вены. Подмышечные лимфатические узлы — в подмышечных ямках. Поверхностные паховые лимфатические узлы располагаются в области бедренного треугольника. Нижне- и поднижнечелюстные лимфатические узлы лучше всего пальпировать на поверхности тела нижней челюсти. Пациент слегка опускает голову вниз и наклоняет ее в сторону пальпируемых поднижнечелюстных лимфатических узлов, что приводит к расслаблению мягких тканей нижней челюсти и подчелюстного треугольника. Исследователь, удерживая одной рукой голову пациента в заданном положении, другой рукой пальпирует лимфатические узлы. При этом пальцы пальпирующей руки легким движением захватывают мягкие ткани поднижнечелюстной области и выводят их на тело нижней челюсти. Аналогично пальпируются подмышечные лимфатические узлы. Пальцы пальпирующей руки продвигаются до верхушки подмышечной впадины пациента, легким гребковым движением захватывают мягкие ткани подмышечной впадины и выводят их на поверхность нижележащего ребра. Данная методика позволяет обнаружить даже очень мелкие и подвижные лимфатические узлы. При пальпации подмышечных и паховых лимфатических узлов желательно пальпирующую руку прикрыть какой-либо легкой тканью (например, салфетка или рубашка пациента). Это позволяет избежать пациента от неприятных ощущений при повышенной тактильной чувствительности, а также от ощущения чувства стыда при потливости и резком запахе.

При исследовании **селезенки** вначале производится ее перкуссия, а затем пальпация. Для определения размеров селезенки применяют тихую перкуссию, так как она граничит с кишечником, дающим тимпанический перкуторный звук. Притупление, соответствующее месторасположению селезенки, занимает область от IX до XI ребра, между передней и задней подмышечными линиями, ширина селезеночной тупости (т. е. длинник селезенки) не превышает 6–8 см.



Рис. 11.1. Лимфатические узлы головы и шеи

В начале исследования пациент находится в горизонтальном положении лежа на спине. Перкуссия производится по левой реберной дуге, чтобы составить ориентировочное представление о длиннике селезенки. Затем пациента поворачивают на правый бок и определяют длинник селезенки. Для этого палец-плексиметр устанавливают у края левой реберной дуги перпендикулярно X ребру. Перкуссия слабой силы ведут от края реберной дуги непосредственно по X ребру. На месте выявления притупленного звука ставят точку по краю пальца, обращенного к тимпаническому звуку (рис. 11.2). Затем палец-плексиметр переносят на заднюю подмышечную линию и, располагая его перпендикулярно X ребру, производят также тихую перкуссию, направляясь к первой точке. При появлении притупленного перкуторного звука ставят отметку по краю пальца, который обращен к ясному легочному перкуторному звуку (рис. 11.3).

После определения размеров длинника селезенки переходят к определению ее поперечника. Для этого производят тихую перкуссию по левой средне-подмышечной линии параллельно искомой границе от ясного легочного звука до появления укорочения перкуторного звука, сделав отметку по внутренней поверхности пальца-плексиметра. Обычно это соответствует верхнему краю IX ребра (рис. 11.4). Затем продолжают перкуссию вниз по этой же линии до исчезновения притупления звука (рис. 11.5). Это совпадает с нижним краем XI ребра. Поперечник в норме равен 4–6 см (рис. 11.6).

Существует ориентировочная оценка степени увеличения селезенки, в соответствии с которой можно предположить вероятную ее причину. Так, незначительное увеличение селезенки может быть при острых и хронических инфекциях, гемолитической анемии, остром лейкозе, циррозе печени. Умеренное увеличение отмечается при острых и хронических инфекциях, лимфогранулематозе, застойной селезенке при портальной гипертензии, циррозе печени, гемолитической анемии, хроническом лимфолейкозе. Значительное увеличение селезенки наблюдается при хроническом миелолейкозе, эритремии (полицитемии), гемолитической анемии. Очень большое увеличение (огромная селезенка) встречается при хроническом миелолейкозе, висцеральном лейшманиозе, кистах селезенки, болезни Гоше (болезнь накопления липидов).

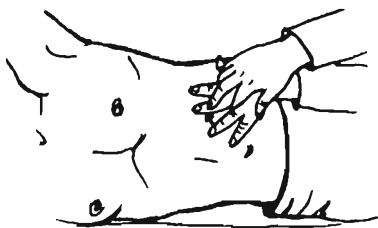


Рис. 11.2. Перкуссия селезенки.
Определение нижнего края длинника селезенки при положении больного лежа на правом боку

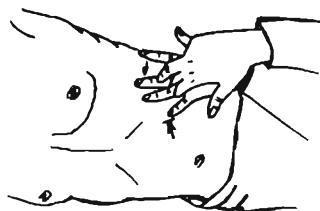


Рис. 11.3. Перкуссия селезенки.
Определение верхнего края длинника селезенки при положении больного лежа на правом боку

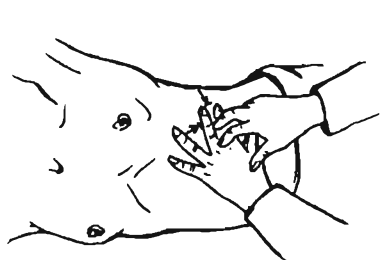


Рис. 11.4. Перкуссия селезенки.

Определение верхней точки поперечника селезенки при положении больного лежа на правом боку



Рис. 11.5. Перкуссия селезенки.

Определение нижней точки поперечника селезенки при положении больного лежа на правом боку

Внимательный осмотр больного со спленомегалией позволяет предположить основное заболевание. Так, у больных с хроническим миелолейкозом отмечаются выраженная бледность кожных покровов, похудание, увеличение объема живота за счет огромной селезенки, гепатомегалии и асцита. Для больных хроническим лимфолейкозом характерны генерализованное увеличение плотных безболезненных лимфатических узлов, резкое похудание и бледность. В большинстве случаев острого лейкоза выявляются язвенная ангина и стоматит, геморрагические проявления. При гемолитической анемии обращают на себя внимание желтушность кожи и слизистых оболочек, соломенно-желтая бледность кожи. При наследственной сфероцитарной анемии обнаруживаются такие конституционные признаки, как башенный череп и высокое небо. Больных эритремией отличают красновато-цианотичный цвет кожи лица, кистей и полнокровие сосудов конъюнктивы, темно-красное полнокровие слизистых оболочек.

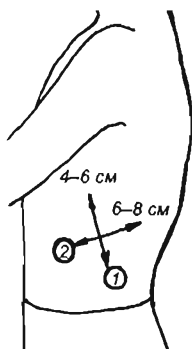


Рис. 11.6. Размеры нормальной селезенки: 1 — поперечник селезенки; 2 — длинник селезенки

Пальпацию селезенки производят как в положении пациента на спине, так и в положении на правом боку методом глубокой скользящей пальпации по В.П. Образцову. Принято считать, что селезенка в норме не прощупывается.

Пальпация селезенки в положении больного на спине. Пациенту предлагают согнуть ноги, ослабить брюшной пресс и «дышать животом». Ощупывать селезенку надо рукой с несколько согнутыми в последних фаланговых суставах пальцами. Надавливая рукой в левом подреберье брюшную стенку, не следует производить каких-либо активных движений, а надо лишь стараться проникнуть глубже, пользуясь дыхательными движениями; при глубоко вдохе край селезенки сам наталкивается на пальцы и обходит их (рис. 11.7).

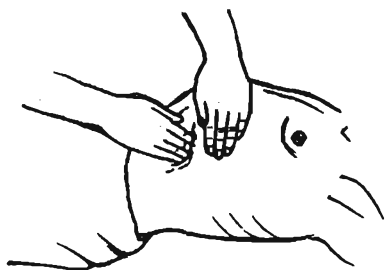


Рис. 11.7. Пальпация селезенки. Установка рук при положении больного лежа на спине



Рис. 11.8. Пальпация селезенки. Установка рук при положении больного лежа на правом боку

Пальпация селезенки в положении на правом боку получила большое распространение, так как позволяет лучше ощупать селезенку при ее увеличении. Пациент лежит на правом боку с несколько согнутой в колене левой ногой. Левая рука ладонной поверхностью кладется на область левого подреберья, надавливая на него. Правая рука с полусогнутыми пальцами помещается у левого подреберья на уровне X ребра, а в случае увеличения селезенки — на 2–3 см ниже найденной при перкуссии границы (рис. 11.8). Затем, сместив кожную складку несколько книзу (рис. 11.9), погружают пальцы внутрь брюшной полости во время выдоха (рис. 11.10). После этого просят пациента глубоко вдохнуть, и селезенка под давлением диафрагмы опускается вниз навстречу пальцам, и если она увеличена, удастся пропальпировать ее край. Если увеличенная селезенка не болезненна, то следует определить ее консистенцию (плотная или мягкая). Плотная селезенка характерна для хронических, продолжительных процессов, а мягкая — для септического увеличения. Особо плотная селезенка отмечается при лейкомических процессах, лимфогранулематозе, лейшманиозе, а также при затяжном септическом эндокардите и малярии, менее плотная селезенка — при гепаталиенальных поражениях (за исключением холангитических) и при гемолитической желтухе. Поверхность селезенки у больных с острыми и хроническими заболеваниями систе-



Рис. 11.9. Пальпация селезенки. Образование кожной складки

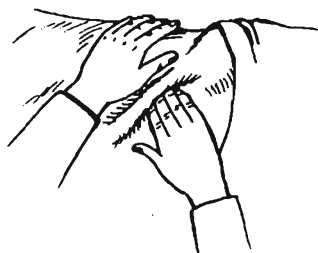


Рис. 11.10. Пальпация селезенки. Погружение пальцев пальпирующей руки из подреберья во время фазы выдоха

мы крови и печени обычно гладкая, умеренно болезненная. Селезенка же при портальной гипертензии с предпеченочным портальным блоком (тромбоз селезеночных вен, тромбоз воротной вены) очень болезненна при пальпации.

Мягкая или средней плотности селезенка без выраженной болезненности при пальпации обнаруживается при многих инфекционных заболеваниях — тиф, паратиф, бруцеллез, риккетсиоз, инфекционный гепатит и др. Селезенка при сепсисе («септическая» селезенка) мягкая, пальпируется с трудом. Ее можно прощупать уже в первые дни лихорадочного состояния, что является особо важным дифференциально-диагностическим симптомом.

Аускультация

Над селезенкой иногда прослушивается шум трения, который весьма типичен при инфаркте селезенки и перисплените. Инфаркт селезенки может произойти при всяком ее увеличении, но наиболее часто отмечается при затяжном септическом эндокардите, других эндокардитических процессах и лейкозе.

Семиотика поражения системы крови

Анемии — группа разнообразных патологических состояний, в основе которых лежит уменьшение содержания гемоглобина и (или) эритроцитов в крови.

Анемии могут быть приобретенными и врожденными. В зависимости от причин, вызвавших заболевание, делятся на:

- постгеморрагические, вызванные кровопотерями;
- гемолитические из-за повышенного разрушения эритроцитов;
- анемии вследствие нарушения образования эритроцитов.

Существуют и другие классификации — по размерам эритроцитов (при уменьшении размера — микроцитарные, при сохранении нормального размера — нормоцитарные, при увеличении размера — макроцитарные), по степени насыщенности эритроцитов гемоглобином (пониженная насыщенность — гипохромные, нормальная — нормохромные, повышенная — гиперхромные).

По течению анемии могут быть острыми (развиваются быстро, протекают с выраженными клиническими признаками) и хроническими (развиваются постепенно, признаки вначале могут быть выражены минимально). Эти частые заболевания крови обусловлены анатомо-физиологическими особенностями детского организма (незрелость органов кроветворения, высокая их чувствительность к воздействиям неблагоприятных факторов окружающей среды).

Анемии, обусловленные дефицитом различных веществ (железодефицитные, фолиеводефицитные, белководефицитные), возникают вследствие недостаточного поступления в организм веществ, необходимых для образования гемоглобина. Они нередки на первом году жизни, отмечаются при заболеваниях, сопровождающихся нарушением всасывания в кишечнике, при частых инфекциях и у недоношенных. Наиболее распространены в этой группе алиментарные анемии (т. е. вызванные неполноценным или однообразным питанием).

Железодефицитные анемии бывают при недостатке в организме элемента железа. Проявления зависят от степени тяжести заболевания. При легкой снижается аппетит, ребенок вялый, кожа бледная, иногда наблюдается небольшое увеличение печени и селезенки, в крови — уменьшение содержания гемоглобина до 80 г на литр, числа эритроцитов до 3,5 млн (в норме содержание

гемоглобина от 170 г/л у новорожденных до 146 г/л у 14–15-летних, эритроцитов — соответственно от 5,3 до 5,0 млн). При заболевании средней тяжести заметно падают аппетит и активность ребенка, он вялый, плаксивый, кожа бледная и сухая, появляются шумы в сердце, учащается ритм его сокращений, увеличиваются печень и селезенка, волосы становятся тонкими и ломкими. Содержание гемоглобина в крови снижается до 66 г/л, эритроцитов — до 2,8 млн. При заболевании тяжелой степени ребенок отстает в физическом развитии, аппетит отсутствует, двигательная подвижность значительно снижена, частые запоры, выраженные сухость и бледность кожи, истонченные ногти и волосы легко ломаются. На лице и ногах отеки, печень и селезенка сильно увеличены, пульс резко учащен, имеются шумы в сердце, сосочки языка сглажены («лакированный» язык). Количество гемоглобина снижается до 35 г/л, эритроцитов — до 1,4 млн. Железодефицитные анемии нередко развиваются у недоношенных детей на 5–6-м месяце жизни, когда запасы железа, полученные от матери, истощаются.

Витаминодефицитные анемии обусловлены недостаточностью содержания витамина В₁₂ и фолиевой кислоты, как врожденной, так и приобретенной после заболеваний желудочно-кишечного тракта. Клиническая картина: одышка, общая слабость, сердцебиение, жгучие боли в языке, поносы, нарушения походки, осязания (парестезии), при которых чувствительность снижена или повышена. Появляются сердечные шумы, сглаженность и покраснение сосочков языка, искажаются некоторые рефлексы. Возможно повышение температуры, иногда возникают психические расстройства. Печень и селезенка могут быть увеличены. Заболевание носит хронический характер и протекает с обострениями.

Приобретенные гипопластические анемии возникают при угнетении кроветворной функции костного мозга. Причины их — влияние на кроветворение ряда лекарственных веществ, ионизирующего излучения, нарушения иммунной системы, функции эндокринных желез, длительного инфекционного процесса. Характерными признаками являются бледность кожи, кровоточивость, носовые, маточные и другие кровотечения. Часто наблюдаются инфекционные осложнения — пневмония, воспаление среднего уха (отит), почечной лоханки (пиелит), воспалительные изменения слизистой оболочки рта, прямой кишки. Селезенка и лимфоузлы не увеличены. Иногда наблюдается небольшое увеличение печени.

Врожденные формы анемии. Среди них наибольшее значение имеют анемия Фанкони, семейная гипопластическая Эстрена—Дамешека, парциальная гипопластическая Джозефса—Даймонда—Блекфена. Анемия Фанкони проявляется обычно в течение первых лет жизни. Мальчики болеют в 2 раза чаще девочек.

Дети отстают в физическом и умственном развитии. Отмечаются пороки развития глаз, почек, нёба, кистей рук, микроцефалия (уменьшение размеров головы и за счет этого недоразвитие головного мозга), повышение содержания пигмента в коже и, вследствие этого, ее потемнение. В возрасте 5 лет и старше обычно появляется недостаточное образование эритроцитов и тромбоцитов (панцитопения), при которой наблюдаются кровоточивость, увеличение печени без увеличения селезенки и лимфоузлов, воспалительные изменения многих органов и тканей. При анемии Эстрена—Дамешека наблюдаются

ся аналогичные изменения в крови, но пороки развития отсутствуют. Анемия Джозефса—Даймонда—Блекфена проявляется на первом году жизни, часто протекает доброкачественно. Болезнь развивается постепенно — появляются бледность кожи и слизистых оболочек, вялость, ухудшается аппетит; в крови снижено содержание гемоглобина и эритроцитов.

Наследственный сфероцитоз — НС (болезнь Минковского—Шоффара) является широко распространенным заболеванием (2–3 случая на 10 000 населения) и встречается у лиц большинства этнических групп, однако чаще болеют жители северной части Европы.

Этиопатогенез. Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу. Как правило, у одного из родителей выявляют признаки гемолитической анемии. Возможны спорадические случаи заболевания (в 25%), представляющие собой новые мутации. В патогенезе НС бесспорны 2 положения: наличие генетически детерминированной аномалии белков, или спектринов, мембраны эритроцитов и элиминирующая роль селезенки в отношении сфероидальноизмененных клеток. У всех больных с НС отмечен дефицит спектринов в эритроцитарной мембране (до $1/3$ нормы), а у некоторых — нарушение их функциональных свойств, причем установлено, что степень дефицита спектрина может коррелировать с тяжестью заболевания.

Наследственный дефект структуры мембраны эритроцитов приводит к повышенной проницаемости ее для ионов натрия и накоплению воды, что, в свою очередь, ведет к чрезмерной метаболической нагрузке на клетку, потере поверхностных субстанций и формированию сфероцита. Формирующиеся сфероциты при движении через селезенку начинают испытывать механическое затруднение, задерживаясь в красной пульпе и подвергаясь всем видам неблагоприятных воздействий (гемоконцентрация, изменение pH, активная фагоцитарная система), т. е. селезенка активно наносит сфероцитам повреждение, вызывая еще большую фрагментацию мембраны и сферуляцию. Это подтверждается при электронно-микроскопических исследованиях, позволивших обнаружить ультраструктурные изменения в эритроцитах (утолщение клеточной мембраны с ее разрывами и образованием вакуолей). Через 2–3 пассажа через селезенку сфероцит подвергается лизису и фагоцитозу. Селезенка является местом гибели эритроцитов, продолжительность жизни которых сокращается до 2 недель.

Хотя дефекты эритроцитов при НС обусловлены генетически, в организме возникают условия, при которых углубляются эти дефекты и реализуется гемолитический криз. Кризы могут провоцироваться инфекциями, некоторыми химическими веществами, психическими травмами.

Клиника. Заболевание может проявляться с неонатального периода, однако более выраженные симптомы обнаруживают к концу дошкольного и в начале школьного возраста. Раннее проявление заболевания предопределяет более тяжелое течение. Чаще болеют мальчики.

НС — гемолитическая анемия с преимущественно внутриклеточным типом гемолиза, это обуславливает и клинические проявления болезни — желтуху, увеличение селезенки, большую или меньшую степень анемии, склонность к образованию камней в желчном пузыре.

Жалобы, клинико-лабораторная симптоматика во многом определяются периодом заболевания. Вне гемолитического криза жалобы могут отсутствовать.

При развитии гемолитического криза отмечаются жалобы на повышенную утомляемость, вялость, головную боль, головокружение, бледность, желтуху, снижение аппетита, боли в животе, возможны повышение температуры до высоких цифр, тошнота, рвота, учащение стула, грозный симптом — появление судорог.

Симптоматика криза во многом определяется анемией и зависит от степени гемолиза.

При объективном обследовании кожа и видимые слизистые бледные или лимонно-желтые. У детей с ранними проявлениями НС возможны деформации скелета, особенно черепа (башенный, квадратный череп, изменяется расположение зубов и т. д.); нередко генетические стигмы. У больных обнаруживаются разной степени выраженности изменения со стороны сердечно-сосудистой системы, обусловленные анемией. Характерен гепатолиенальный синдром с преимущественным увеличением селезенки. Селезенка плотная, гладкая, нередко болезненная, что, по-видимому, объясняется напряжением капсулы вследствие кровенаполнения или периспленитом. Окраска экскрементов в момент криза интенсивная. Следует отметить возможные колебания в размерах селезенки: значительное увеличение при гемолитических кризах и уменьшение в период относительного благополучия.

В зависимости от тяжести НС клинические симптомы могут быть выражены незначительно. Иногда желтуха может быть единственным симптомом, по поводу которой большей обращается к врачу. Именно к этим лицам относится известное выражение Шоффара: «Они более желтушны, чем больны». Наряду с типичными классическими признаками заболевания встречаются формы НС, когда гемолитическая анемия может быть настолько хорошо компенсирована, что пациент узнает о заболевании лишь при проведении соответствующего обследования.

Наряду с наиболее типичными гемолитическими кризами при тяжелом НС возможны регенераторные кризы с симптомами гипоплазии преимущественно красного ростка костного мозга. Такие кризы могут развиваться остро с довольно яркими симптомами анемии-гипоксии и наблюдаются обычно у детей после 3 лет жизни. Регенераторные кризы кратковременны (1–2 недели) и носят обратимый характер в отличие от истинной аплазии.

НС осложняется образованием пигментных камней в желчном пузыре и желчных протоках, после 10 лет камни желчного пузыря встречаются у половины больных, не подвергнутых спленэктомии.

Диагноз НС ставится на основании генеалогического анамнеза, клинических данных, описанных выше, и лабораторных исследований. Гемолитическую природу анемии подтверждают нормохромная нормоцитарная анемия с ретикулоцитозом, непрямая гипербилирубинемия, степень выраженности которых зависит от тяжести гемолиза. Окончательный диагноз основывается на морфологических особенностях эритроцитов и характерном признаке НС — изменении осмотической резистентности эритроцитов. К морфологическим особенностям эритроцитов при НС относятся шарообразная форма (сфероциты), уменьшение диаметра (средний диаметр эритроцита $< 6,4$ мкм), увеличение толщины (2,5–3 мкм при норме 1,9–2,1 мкм) при обычно нормальном среднем объеме эритроцитов. Содержание Hb в эритроцитах в пределах физиологической нормы или несколько выше, ЦП близок к 1,0. Эритроцитометрическая кривая Прайс—Джонса растянута, свернута влево. Лейкограмма из-

меняется лишь в период криза (лейкоцитоз с нейтрофилезом, сдвиг лейкоцитарной формулы влево), СОЭ в период криза увеличено. Количество тромбоцитов нормальное.

Характерным признаком НС является снижение минимальной осмотической резистентности (стойкости) эритроцитов — гемолиз начинается при 0,6–0,7% NaCl (норма 0,44–0,48% NaCl). Для подтверждения диагноза важно значительное понижение минимальной осмотической резистентности. Максимальная стойкость может быть повышена (норма 0,28–0,3% NaCl). Среди больных НС встречаются лица, у которых, несмотря на явный сфероцитоз, в обычных условиях осмотическая стойкость эритроцитов нормальная. В этих случаях необходимо ее исследовать после предварительной суточной инкубации эритроцитов.

Течение НС волнообразное. Вслед за развитием криза улучшаются клинико-лабораторные показатели и наступает ремиссия, которая может длиться от нескольких недель до нескольких лет.

Геморрагический синдром

Гемофилия относится к коагулопатиям с непосредственным нарушением гемостаза, для которых характерна изолированная непостоянность одного какого-либо фактора свертывания крови. Различают гемофилию А (классическая гемофилия), обусловленная дефицитом фактора VIII антигемофильного глобулина (АГГ), и гемофилию В (болезнь Кристмаса), связанную с дефицитом фактора IX. По частоте гемофилия А составляет 70–80%, а гемофилия В 6–13%. На дефицит этих двух факторов свертывания приходится 96–98% всех наследственных коагулопатий. От 0,3 до 1,5% составляет дефицит факторов VII проконвертин, XI — плазменный предшественник тромбопластина, X — Стюарта—Прауэра.

О том, что гемофилия — наследственное заболевание, было известно еще в V в. н. э. Уже тогда знали о женщинах — передатчицах гемофилии сыновьям. Женщины кондукторы могут передавать гемофилию не только своим детям, но и через дочерей — кондукторов внукам, правнукам и более позднему потомству, по этой причине наследственность гемофилии в клинике не всегда распознается. Частота гемофилии в различных странах колеблется от 6,6 до 18 на 100 000 жителей мужского пола. Гены, регулирующие синтез факторов VIII и IX, локализируются в X-хромосоме гена, обуславливающего биосинтез антигемофильного фактора. Этот ген рецессивен. Кондукторы заболевания женщины, имеющие вторую нормальную X-хромосому, как правило, не страдают кровоточивостью, так как активность патологической хромосомы замаскирована доминантными генами, находящимися в здоровой хромосоме. У мужчин же это заболевание проявляется, так как в пораженной хромосоме нет генов, обуславливающих биосинтез факторов VIII и IX, так же как и в II хромосоме. Однако активность фактора VIII у женщин-кондукторов снижена наполовину по сравнению с нормой, и у них может наблюдаться кровоточивость во время родов, при операциях, травмах. У женщин-гомозигот возникает неприкрытая гемофилия в тяжелой форме.

Причиной гемофилии могут быть количественные и качественные изменения факторов свертывания крови. Различают наследственную и спонтанную форму заболевания, последняя является следствием вновь возникшей мутации. В настоящее время известно, что мутации при сперматогенезе в

30 раз выше, чем при овогенезе. Поэтому мутация генов в X-хромосоме может с большей вероятностью первоначально произойти в организме отца, нежели матери.

Гемофилия С (болезнь Розенталя) связана с дефицитом XI фактора. Ген гемофилии С фиксируется на II хромосоме, заболевание аутосомное, болеют девочки и мальчики, встречается в гетеро- и гомозиготной формах. Гомозиготная форма протекает тяжело.

В зависимости от клинического течения выделяют три формы заболевания:

1. Латентная форма — кровоточивость возникает только при обширных травмах и больших хирургических вмешательствах, и то не во всех случаях. При отсутствии данных ситуаций человек может и не подозревать о болезни.
2. Легкие формы — как правило, геморрагические проявления отсутствуют. Кровотечения могут возникнуть при травмах или хирургических вмешательствах.
3. Выраженные формы болезни имеют некоторое сходство с гемофилией А. Наблюдаются умеренные спонтанные кровотечения из слизистой оболочки ротовой и носовой полости. Иногда при легком воздействии возникают неадекватные синяки и гематомы, возможны острые гемартрозы, у некоторых девочек в пубертатном периоде отмечаются обильные меноррагии, которые с возрастом уменьшаются.

Патогенез. Развитие кровоточивости происходит в связи с нарушением свертываемости крови вследствие недостатков факторов VIII, IX или XI (плазменный предшественник тромбопластина).

Клиническая картина. Для гемофилии характерны периодически повторяющиеся эпизоды кровоточивости и повышенной чувствительности к травмам. Гемофилия характеризуется, прежде всего, гематомным типом кровоточивости — большими межмышечными, внутримышечными гематомами, повторяющимися острыми кровоизлияниями в суставы, на фоне которых возникают хронические артриты. Наблюдаются возрастные особенности характера кровоточивости. Так, у новорожденных бывают обширные кефалогематомы, поздние кровотечения из пупочного канатика, подкожные и внутрикожные кровоизлияния. У большинства детей не наблюдается геморрагий, пока они не начинают ползать и ходить. Вакцинация на первом году жизни также не обходится без кровоточивости, при прорезывании зубов, из лунки удаленного зуба у больных детей отмечаются кровотечения. После 3 лет присоединяются кровоизлияния в разные суставы.

Характерна сезонность обострения: с марта по май и в ноябре—декабре.

По тяжести кровотечения, которая строго коррелируется со степенью дефицита фактора VIII или IX в плазме больного, гемофилию подразделяют на следующие группы:

- а) с уровнем фактора VIII или IX 0—1% — крайне тяжелая форма;
- б) 1—2% — тяжелая форма;
- в) 2—5% форма средней тяжести;
- г) выше 5% — легкая форма, но с возможностью возникновения тяжелых и даже смертельных кровотечений при травмах и хирургических вмешательствах, проводимых без достаточной заместительной терапии криопреципитатом VIII или IX фактора. Норма VIII в плазме крови 56—110%. Кровотечения при гемофилии бывают длительные.

Подкожные гематомы образуются различной величины безболезненные «опухоли», которые рассасываются долго (до 2-х месяцев) с цветением от сине-фиолетовой до желтой окраски. Кожные кровотечения могут длиться до 16 дней и более.

Кровотечение из слизистых оболочек встречается у $\frac{3}{4}$ больных гемофилией. Наиболее частые кровотечения из носа и десен.

Кровотечения из желудочно-кишечного тракта бывают в связи с травмой живота, при наличии почечных камней могут быть и спонтанные почечные кровотечения.

Внутримышечные гематомы возникают после ушибов и наблюдаются главным образом при тяжелой форме гемофилии. Они могут ежегодно рецидивировать в одной и той же области, сопровождаться лихорадкой, недомоганием, желтушностью, уробилинурией, анемией.

Ушиб глаза может вызвать ретроорбитальное кровотечение, экзофтальм, сдавление нерва и слепоту.

Наиболее часто наблюдается поражение суставов, которое классически проходит определенную этапность: гемартроз — гемартрит — анкилоз. Кровоизлияние в сустав проявляется быстрым увеличением объема сустава (чаще коленного). Пальпация сустава безболезненна, но при большом кровоизлиянии напряжение суставной сумки вызывает сильные боли, наступает затруднение движений, нога принимает более согнутое положение. При рассасывании излившейся крови может повыситься температура, увеличиться СОЭ. При рецидивах на рентгенограмме отмечается остеопороз суставных поверхностей вследствие декальцинации. Обратное развитие гемартроза происходит на 2–3-й неделе. Нередко это первый и единственный признак проявления гемофилии. Излившаяся в полость сустава кровь может полностью рассосаться без каких-либо остаточных явлений, но повторные кровоизлияния в этот же сустав ведут к нарушению его функции.

Гемартрит — присоединение воспаления синовиальных оболочек к кровоизлиянию в сустав — приводит к хроническому процессу в суставе, который остается припухшим и не уменьшается в объеме. Определяется зыбление при пальпации. При ограничении подвижности сустава развиваются атрофия и слабость мышц. На рентгенограмме видна деформация суставных концов, помимо остеопороза, наблюдаются метафизарные поперечные полосы склероза, напоминающие рахитические изменения. Эпифиз большеберцовой кости утолщается, к этим изменениям присоединяется подвывих, и процесс переходит в III стадию — анкилоз (неподвижность сустава). Гемофильный анкилоз может наступить, если не лечить сустав. Последний анкилозируется в порочном положении, в результате больной ребенок становится инвалидом.

Диагностика. Большое значение имеет семейный анамнез. Гемофилию можно заподозрить при наличии гематомного типа кровоточивости, длительных кровотечениях при травмах и операциях на основании поражения суставов. Вопрос окончательно решается при оценке гемостазиограммы, которая обнаруживает гипокоагуляцию вследствие резкого нарушения протромбинообразования.

Тесты, характеризующие первую фазу свертывания крови (образование внутреннего, кровяного тромпластина или протромбиназы). Увеличивается время свертывания крови по Ли—Уайту, более 10 мин. АПТВ — активированное

парциальное тромбопластиновое время — больше 45". Широко в клинике используется определение АПТВ (норма — 35–45), при гипокоагуляции удлинняется, при гиперкоагуляции укорачивается.

Распознавание вида гемофилии может быть проведено с помощью «тестов смешивания»: к плазме крови исследуемого больного последовательно в разных пробирках добавляют образцы плазмы больных с известной формой гемофилии, с почти нулевым содержанием факторов VIII и IX. Если смешиваются плазмы с дефицитом одного и того же фактора свертывания, то коррекции с нарушенной свертываемостью не наблюдается. При смешивании плазмы с нарушением различных факторов происходит взаимная компенсация дефектов и нормализация свертывания крови. Форма гемофилии устанавливается по той плазме, которая не исправляет у исследуемого больного время свертывания крови.

Геморрагический васкулит — геморрагический иммунный микротромбоваскулит или (болезнь Шенлейна—Геноха) — самое распространенное геморрагическое заболевание в детском возрасте. В его основе лежит множественный микротромбоваскулит, поражающий сосуды кожи и внутренних органов (капилляры, артериолы, вены).

Есть данные, что геморрагический васкулит описал Хеберден еще в 1801 г.

Васкулитом болеют одинаково часто мальчики и девочки, преимущественно весной и осенью.

Этиология. Геморрагический васкулит — полиэтиологическое заболевание, развитию которого способствуют аллергизирующие факторы: стрептококковая и респираторная вирусная инфекции, с чем, по-видимому, связана наибольшая заболеваемость в холодную пору года, а также прививки, пищевая и лекарственная аллергия. Все эти факторы выступают в роли антигенов, принимающих участие в формировании антигенной части комплекса антиген — антитело.

Из пищевых продуктов большая роль как аллергенам отводится цитрусовым, землянике, клубнике, шоколаду; инициаторами аллергических проявлений могут быть яйца, мясо, рыба, грибы, икра, фасоль и другие продукты.

В.А. Насонова подчеркивает, что после пищевой аллергии или интоксикации болезнь дебютирует абдоминальной пурпурой. Кроме того, абдоминальный синдром может развиваться у детей после употребления в пищу апельсинов, на фоне глистной интоксикации и лямблиоза кишечника, а также ОРЗ и кариеса зубов.

При кожном, кожно-суставном синдромах могут иметь место аллергизирующие факторы в виде респираторных и стрептококковых инфекций (ОРЗ, ангина, хр. тонзиллит, гайморит, отит, кариес зубов).

Почечный синдром во всех случаях дебютирует после острых заболеваний (ОРЗ, ангина), переохлаждение или (и) на фоне хронических очагов в инфекции (тонзиллит, синусит, кариес зубов, холецистит), нередко с исходом в хронический гломерулонефрит. У 25% детей болезнь может возникнуть без видимых причин.

Патогенез. Развитие геморрагического васкулита сложное, нарушен иммунитет. Еще в 1961 г. ученые предположили, что комплекс антиген — антитело повреждает эндотелиальные клетки сосудов, а это ведет к отеку, геморрагиям и тромбозу. В дальнейшем эта гипотеза подтвердилась.

В настоящее время нет убедительных данных о том, что геморрагический васкулит — аутоиммунное заболевание. Антигены различного происхождения и неспецифическая реакция антиген — антитело повреждающе воздействуют на капилляры, артериолы и вены. Причем комплексы антиген — антитела, как известно, преципитируют и элиминируются из кровеносного русла фагоцитирующими клетками. Растворимые или циркулирующие иммунные комплексы образуются при значительном количественном преобладании антигена над антителами. Именно оно (ЦИКи) и активируемые ими комплементы вызывают васкулит с фибриноидным нефрозом, периваскулярным отеком, блокадой микроциркуляции, лейкоцитарной инфильтрацией, геморрагиями и дистрофическими изменениями в очаге поражения, вплоть до некрозов. Нарушенная поверхность стенки сосуда является инициатором процесса внутрисосудистого тромбообразования. Структурные элементы стенки сосуда при повреждении начинают способствовать адгезии тромбоцитов, активизировать реакцию высвобождения из них эндогенных факторов агрегации, участвовать в агрегации тромбоцитов и активировать контактную фазу процесса свертывания крови. Фибринстабилизирующий фактор стенки сосудов способствует образованию окончательного фибрина. Развивается микротромбоваскулит с гиперкоагуляцией, которая преобладает на всех этапах заболевания.

Наряду с комплексом антиген—антитела с комплементом на стенку кровеносных сосудов воздействуют гистамин и гистаминоподобные вещества, которые избыточно накапливаются в крови больных.

Большое значение имеет нейрососудистый механизм, способствующий развитию микротромбозов.

Для геморрагического васкулита характерна системность поражения кровеносных сосудов. Клинические и патологоанатомические данные свидетельствуют о более частом вовлечении в процесс микрососудов кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта и почек. Если при васкулите наблюдаются деструктивные (некротические и язвенные) изменения, то преобладает отек, геморрагическая инфильтрация и фибриноидные изменения соединительнотканной основы кожи. Все это осложняется гнойной инфекцией. В пищеварительном тракте часто обнаруживаются изменения в тонком кишечнике, где на фоне геморрагических инфарктов слизистой оболочки и подслизистого слоя развиваются обширные некротические и язвенные изменения. Воспалительный и деструктивный процессы могут переходить на мышечную и серозную оболочку, что приводит к перфорации кишечника, к разлитому фибринозно-гнойному перитониту.

Поражение почек при ГВ может возникнуть в начале, середине и конце заболевания, когда другие признаки ГВ исчезают или исчезли. Прогрессирование почечной патологии как бы ослабляет тяжесть сосудистых изменений в других органах, в ЖКТ и коже. В почках часть капиллярных петель подвергается тромбозу и фибриноидному некрозу. Может развиваться подострый и хронический гломерулонефрит с исходом в сморщенную почку и азотемию, однако чаще всего по исчезновению органических признаков острого гломерулонефрита клубочки почек приобретают нормальную структуру.

В 1984 г. А.А. Ильиным была предложена классификация геморрагического васкулита у детей, в которой он выделяет клинико-анатомические формы, синдромы, тяжесть процесса, фазы активности, течение болезни.

Формы васкулита — *невисцеральная, висцеральная, смешанная* — зависят от обширности поражения сосудов, с ним связаны и синдромы — кожный, кожно-суставной, абдоминальный, почечный и др., которые могут сочетаться или сменять друг друга. Острота заболевания определяется тяжестью процесса, его активностью и длительностью течения. По тяжести каждая из клинических форм может быть легкой, средней тяжести и тяжелой. Фазы — активная и стихания — могут чередоваться, в этом заключается волнообразность течения васкулита.

Клиническая картина. Переходя к характеристике синдромов васкулита, следует отметить, что это геморрагическое заболевание характеризуется васкулитно-пурпурным типом кровоточивости с наиболее частым проявлением геморрагии на коже (кожный синдром); элементы сыпи слегка приподняты и строго ограничены, не исчезают при надавливании. Появляются высыпания симметрично, преимущественно на разгибательных поверхностях голеней и рук, на ягодицах. Для детей одновременно с высыпаниями характерно возникновение ангионевротического отека на кистях и стопах, губах, ушах, в области глаз и волосистой части головы.

Высыпаниям может сопутствовать *полиартериит* — кожно-суставной синдром. При этом наблюдается отек в области крупных сосудов (особенно часто в коленных и голеностопных), который сопровождается летучими болями разной интенсивности. Суставной синдром может возникнуть после кожного, но чаще бывает вместе с ним.

Абдоминальный синдром может проявиться на фоне кожного или кожно-суставного синдрома, однако они редко предшествуют ему, проявляясь изолированно кровоизлияниями в стенку кишечника или в брюшину, отеком и дискинезией желудочно-кишечного тракта. *Приступообразные боли* типа кишечной колики возникают внезапно, могут локализоваться вокруг пупка, в правом подреберье, подложечной или правой подвздошной областях. При тяжелых формах васкулита боли в животе настолько сильные, что дети мочатся в постели и кричат, принимают вынужденное положение, лежа на боку с поджатыми к животу ногами. В таких случаях возникает подозрения на аппендицит, инвагинацию кишечника, перитонит, острый панкреатит, язву желудка, холестистит, глистную инвазию. При «чистом» абдоминальном синдроме (без проявлений васкулита на коже) диагностика весьма затруднена. Геморрагии на слизистой оболочке кишечника и желудка проявляются кровавой рвотой, меленой или свежей кровью в стуле, а также ложными позывами и учащенным стулом или, наоборот, задержкой его.

Абдоминальные боли могут повторяться в течение дня, нескольких дней, недели и более. Синдром, как правило, сопровождается лихорадкой, повышением числа лейкоцитов в периферической крови и повышением СОЭ, при больших кровопотерях могут развиваться анемия, коллапс. В гемостезиограмме определяется гипертромбоцитоз и гиперкоагуляция.

Клиника почечного синдрома — это фактически острый гломерулонефрит, развившийся на фоне кожного, кожно-суставного или других синдромов. Поражение почек может протекать и по типу хронического гломерулонефрита. В любом случае наблюдаются микро- и макрогематурия, протенурия, цилиндурия. Артериальная гипертензия при этой форме нефрита у детей отмечается редко. Иногда развивается нефротический синдром. Признаки нефрита ис-

чезают через несколько недель или месяцев, у части больных они не исчезают вовсе, быстро прогрессируя с исходом в уремию в первые два года заболевания. В любом случае поражение почек при ГВ делает угрожающим прогноз заболевания.

У детей до пяти лет может наблюдаться *злокачественный синдром*. В литературе часто описывают случай молниеносной пурпуры у девочки 2 лет. ГВ развился у нее после употребления в пищу съедобных качественных грибов, спустя 2–3 часа все тело ребенка стало покрываться геморрагиями красновато-синего цвета, которые очень быстро распространились, покрывая лицо и волосистую часть головы. При поступлении девочка вела себя очень беспокойно, затем у нее начались судороги, она потеряла сознание и спустя 8 часов от начала высыпаний погибла. При вскрытии были обнаружены множественные геморрагические инфаркты во всех отделах головного мозга.

При злокачественном синдроме с молниеносным течением не бывает кровотечений из слизистых оболочек, но весьма характерны экхимозы на коже, которые с невероятной быстротой появляются и распространяются сначала симметрично на ногах, затем по всему телу, окраска их может быть красновато-черной или синей, на коже образуются кровянистые уплотнения, кровянисто-серозные пузыри. Такие внезапные высыпания на коже могут сопровождаться лихорадкой, протрацией, судорогами, так как наблюдается поражение сосудов головного мозга, при этом большой может погибнуть в течение нескольких часов от геморрагических инфарктов мозга.

Диагностика. Для определения ГВ большое значение имеют анамнез, выяснение аллергических ситуаций накануне заболевания: перенесенные ангины, ОРЗ, прием аллергических лекарств и пищевых продуктов, переохлаждение. Важно знать о раннем анамнезе, склонности к аллергии в виде экссудативного диатеза.

Информативен осмотр больного с определением васкулитно-пурпурного типа кровотоочности. При абдоминальном синдроме васкулит может сочетаться или осложняться всеми острыми хирургическими заболеваниями органов брюшной полости. Вопрос о причине болей в животе необходимо решать вместе с хирургами.

Завершают диагностику исследования гемограммы и гемостазиограммы. Для периферической крови характерны гипертромбоцитоз, лейкоцитоз с эозинофилией.

В гемостазиограмме преобладает состояние гиперкоагуляции, основным патогенетическим фактором которого являются значительное снижение антикоагулянтных свойств, сокращение тромбинового времени, ускорение нейтрализации (или функциональное неиспользование) добавленного извне гепарина — повышение толерантности плазмы к гепарину.

Кроме того, наблюдаются начальные признаки коагулопатии потребления, о чем свидетельствует гиперкоагуляция на первой фазе сокращения времени свертывания крови по Ли—Уайту. Почти у всех больных отмечается угнетение фибринолитической системы: низкий процент спонтанного фибринолиза, имеется также значительное увеличение плотности кровяного сгустка. Такой тип гемостазиограммы характерен для гиперкоагуляционной фазы ДВС-синдрома. Кроме того, необходимо помнить, что ГВ может осложняться ДВС-синдромом. Но ГВ отличается от ДВС-синдрома мелкоочаговостью, пристеночнос-

тью, нормальным или повышенным содержанием в плазме фибриногена, отсутствием тромбоцитопении потребления и других проявлений. Важное значение для оценки тяжести и варианта течения процесса имеют следующие исследования.

1. Количественное определение содержания фактора Виллебранда в плазме. Его уровень при ГВ закономерно повышается (в 1,5–3,0 раза), причем степень повышения соответствует тяжести и распространенности поражения микрососудов (напомним, что эндотелий сосудов — единственное место синтеза фактора Виллебранда).
2. Определение содержания в плазме циркулирующих иммунных комплексов подтверждает связь заболевания с этим базисным механизмом. При ГВ уровень этих комплексов в плазме, как правило, повышен, хотя не является соответствием между степенью этого повышения и тяжестью болезни.
3. Гиперфибриногемия, повышенное содержание в плазме α_2 - и γ -глобулинов, а также α_1 -кислого гликопротеина отражает остроту и тяжесть болезни. Определения эти важны и потому, что при очень высоком содержании в плазме белков острой фазы гепаринотерапия становится менее эффективной, поскольку эти белки связывают большое количество гепарина.
4. Определение в сыворотке криоглобулинов — простой тест, позволяющий распознать «криоглобулинемическую форму болезни». Важно путем охлаждения сыворотки, начиная с 37 °С, установить, при какой температуре образуется белковый осадок: чем больше содержание криоглобулинов, тем при более высокой температуре образуется преципитат (при большом количестве — при 30–40 °С, при среднем 20–22 °С, при малом только при 4 °С).
5. Определение антитромбина III и степени гепаринорезистентности плазмы имеет значение для подбора необходимой дозы гепарина и устранения из крови большого белков «острой фазы», мешающих терапевтическому действию этого препарата.

Наиболее значительны эти сдвиги у больных в зоне высыпания, с абдоминальной фазой и при поражении почек.

Активность воспалительного процесса оценивается по общепринятым показателям, но особенно ценно исследование белков острой фазы (С-реактивного, α_1 -гликопротеина, фибриногена), а также по степени активации моноцитов.

Течение болезни считается острым до 1,5–2 месяца, подострым — 2–6 месяцев, хроническим рецидивирующим — 6 месяцев и более.

Тромбоцитопеническая пурпура (ТПП) относится к геморрагическим болезням с нарушением тромбоцитарного звена гемостаза и обусловлена уменьшением тромбоцитов крови ниже мин. нормы — $150 \cdot 10^9/\text{л}$.

Этиопатогенез. В подавляющем большинстве случаев тромбоцитопенический синдром является приобретенным, однако существует небольшая группа наследственных тромбоцитопений (ТП), связанных со структурной неполноценностью тромбоцитов, приводящей к укорочению продолжительности их жизни. Приобретенные ТПП, в свою очередь, подразделяются на иммунные (наиболее частые, на их долю приходится $4/5$ всех ТПП) и неиммунные. Неиммунные ТПП могут быть обусловлены недостаточным образованием тромбоцитов, повышенным их потреблением (ДВС-синдром, гемангиомы), повышенным разрушением (при механических травмах, спленомегалии). Им-

мунная ТПП может быть симптоматической, но в большинстве случаев это первичная ТПП — самостоятельное заболевание. В последней международной классификации болезней утверждено название *идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура* (ИТП), которая заменяет ряд широко распространенных терминов: болезнь Верльгофа, эссенциальная ТПП. Однако у детей, в отличие от взрослых, аутоиммунные тромбоцитопении, к которым относится большинство форм ИТП сравнительно редки. В зависимости от патогенеза, т. е. механизма выработки антитромбоцитарных антител, у детей различают следующие формы иммунной ТПП:

1. *Изоиммунная (аллоиммунная) форма.* Этиопатогенез ее во многом идентичен гемолитической болезни новорожденных, но несовместимость и иммунологический конфликт касаются тромбоцитарных антигенов, полученных ребенком от отца и отсутствующих у матери. Обычно мать не имеет тромбоцитарного антигена PLAI (в популяции таких людей 2–5%), а у ребенка он есть. В сенсибилизированном организме матери появляются антитромбоцитарные антитела (АТ), проникающие через плаценту матери и вызывающие тромбоцитоллиз у плода. Изоиммунная форма встречается у 1 из 5 000–10 000 новорожденных. В более старшем возрасте возможно возникновение этой формы ТПП при гемотрансфузиях.
2. *Трансиммунная форма,* при которой антитромбоцитарные аутоантитела матери, больной ИТП, проникают через плаценту к плоду, вызывая у него ТП. Эта форма заболевания наблюдается у 30–50% новорожденных, родившихся от матерей, страдающих ИТП.
3. *Гетероиммунная форма* связана с образованием АТ в ответ на изменение антигенной структуры тромбоцитов по типу гаптена под воздействием факторов, повреждающих тромбоцит. Эта форма ТПП у детей встречается чаще.
4. *Аутоиммунная форма,* при которой АТ вырабатываются против собственных неизмененных тромбоцитов. Начальные пусковые звенья появления АТ остаются неясными.

Заболевания и внешние воздействия, непосредственно предшествующие началу ИТП у ребенка, могут быть различными: инфекции, чаще вирусные, реже бактериальные, профилактические прививки, введение гаммаглобулина, прием лекарств, перегревание на солнце, переохлаждение. Время, прошедшее после них до развития пурпуры, в среднем составляет 2 недели. У $1/3$ больных ИТП начинается без видимой причины.

В развитии ИТП решающее значение имеет иммунопатологический процесс, в частности, синтез антитромбоцитарных АТ. Тромбоциты под воздействием АТ гибнут. При ИТП продолжительность жизни тромбоцитов сокращается с 7–10 дней до нескольких часов, продукция же их в костном мозге остается нормальной или даже возрастает (так называемая гиперрегенераторная ТП). АТ могут быть направлены и против мегакариоцитов, тогда этот росток представляется опустошенным — гипорегенераторная ТП). В настоящее время иммунный генез ИТП общепризнан, он подтверждается обнаружением тромбоцитарных АТ, высоким уровнем IgG на поверхности тромбоцитов, обнаружением в крови больных сенсибилизированных к аутотромбоцитам лимфоцитов.

Определенную роль в развитии ИТП играет селезенка. В ней происходит повышенная деструкция тромбоцитов, кроме того, селезенка является местом

продукции антитромбоцитарных АТ (образуются главным образом селезеночным пулом лимфоцитов).

В патогенезе кровоточивости при ТПП ведущей является тромбоцитопения; имеют значение участие тромбоцитов в гемостазе и их ангиотрофическая функция. Сосудистый эндотелий, лишенный тромбоцитарной подкормки (в норме ежедневно 10–15% циркулирующих тромбоцитов поглощаются им), становится порозным, повышено проницаемым, что приводит к возникновению спонтанных геморрагий.

Заболеваемость ТПП составляет 1,5–2 на 100 000 детского населения. Болезнь может возникать в любом возрасте, но чаще в дошкольном и школьном. После 10 лет выявляется отчетливое преобладание девочек, в 2–3 раза болеют чаще мальчиков.

Клиника. Заболевание иногда начинается исподволь, но чаще остро. Клинически ТПП проявляется геморрагическим синдромом; наблюдается петехально-пятнистый или микроциркуляторный тип кровоточивости: неболезненные пятнистые кровоизлияния негематомного типа на коже и слизистых — экхимозы, петехии, кровотечения со слизистых.

Наиболее постоянен кожный геморрагический синдром, для него характерны:

- 1) *спонтанность* возникновения геморрагий и неадекватность их степени внешнего воздействия при травмах;
- 2) *полиморфность*. Наряду с экхимозами разной величины и формы — размеры экхимозов варьируют от 0,5 до 10 см и более в диаметре — имеются мелкоочечные петехии;
- 3) *полихромность*. Как правило, одновременно обнаруживаются на коже экхимозы разной окраски в зависимости от времени их появления: от ярких пурпурных до сине-зеленых и желтых;
- 4) *несимметричность*. Излюбленной локализации кожного геморрагического синдрома нет.

У некоторых больных число кровоизлияний настолько велико, что кожа приобретает сходство со шкурой леопарда. Появление геморрагий в области головы считается серьезным симптомом, указывающим на возможность кровоизлияния в мозг. Как правило, кровотечения отмечаются вместе с кожным геморрагическим синдромом. Наиболее типичны носовые кровотечения, нередко упорные, обильные, возможны также десневые, маточные, желудочно-кишечные, почечные. Кровотечение при удалении зубов начинается сразу после вмешательства, длительно, однако после остановки, как правило, не возобновляется. Иногда ТПП, характеризующуюся наличием кровотечений, называют «влажной», при их отсутствии говорят о «сухой» пурпуре.

За исключением признаков повышенной кровоточивости, в остальном состоянии больного не страдает. Температура нормальная, нет симптомов интоксикации; лимфоузлы, печень, селезенка не увеличены. При развитии постгеморрагической анемии могут появиться соответствующие жалобы и изменения со стороны сердечно-сосудистой системы; эти нарушения быстро нормализуются после ликвидации анемии.

Болезнь может протекать различно. В большинстве случаев у детей ТПП начинается остро, с выраженных клинических проявлений. Обычно геморрагический криз удаётся купировать в течение месяца с довольно быстрой об-

ратной динамикой клинических симптомов и выздоровлением нередко уже через 2–3 месяца. В этих случаях речь идет о гетероиммунной форме ТПП, для которой характерно острое течение (сроком до 6 месяцев).

Однако первые клинические проявления заболевания не позволяют отнести конкретный случай ИТП к определенной форме. Не только во всех случаях гетероиммунной тромбоцитопении болезнь начинается остро и бурно, но и более чем у половины больных аутоиммунной тромбоцитопенией первые клинические проявления были острыми, поэтому по началу заболевания предсказать дальнейшее течение ТПП трудно. При аутоиммунных формах ТПП болезнь может начинаться как остро, так и исподволь, постепенно, без выраженных острых клинических проявлений, как правило, без видимой причины. Первый криз уже может принимать затяжной характер, и, несмотря на проводимую терапию, клинико-лабораторные данные удерживаются длительно — более 1 месяца. Иногда на фоне лечения глюкокортикоидами признаки болезни исчезают, число тромбоцитов нормализуется. Однако после их отмены или после какой-либо инфекции (провокации) вновь наступает обострение, болезнь принимает хроническое волнообразное течение (более 6 месяцев), когда периоды улучшения вновь сменяются периодами обострения и затягивается на многие годы. Получить полную клинико-гематологическую ремиссию бывает очень трудно. По периоду болезни выделяют: обострение (криз), клиническую ремиссию (отсутствие кровоточивости при сохраняющейся ТП) и клинико-гематологическую ремиссию,

По степени тяжести различают легкую («сухая» пурпура, тромбоциты $>100 \cdot 10^9/\text{л}$), среднетяжелую («влажная» пурпура, тромбоциты $100\text{--}50 \cdot 10^9/\text{л}$) и тяжелую ТПП. При тяжелой ТПП наблюдаются длительные, обильные кровотечения, приводящие к анемизации, выраженный кожный геморрагический синдром, тромбоциты — менее $50 \cdot 10^9/\text{л}$. Выделение таких форм несколько условно, так как степень тромбоцитопении не всегда соответствует степени кровоточивости.

При лабораторном исследовании в первую очередь регистрируется снижение числа тромбоцитов в периферической крови (иногда вплоть до полного их исчезновения), число лейкоцитов в пределах нормы, анемия при отсутствии значительной кровопотери не проявляется. Число мегакариоцитов в костном мозге в пределах нормы (54–114 в 1 мкл) или увеличено. При ТПП удлинняется время кровотечения (предпочтительнее определять методом Борхгревинка—Ваалера — первичное время кровотечения в норме 10–12 мин; метод Дьюка менее точен). Резко нарушается ретракция кровяного сгустка, иногда она не наступает вовсе (в норме индекс ретракции 60–75%). Положительные пробы на ломкость капилляров (проба жугута, щипка, баночная).

Острый лимфобластный лейкоз. Лейкозы являются первичным опухолевым заболеванием костного мозга, при котором опухолевые клетки, поражая костный мозг, распространяются не только по органам кроветворения, но и в ЦНС, и в другие органы и системы. Это наиболее частые злокачественные новообразования у детей (частота 1:20 000) в возрасте до 4 лет.

Согласно современной схеме кроветворения, острые лейкозы объединяет общий признак: субстрат опухоли составляют бластные клетки. При хронических лейкозах субстратом опухоли являются созревающие и зрелые клетки.

Этиология. По имеющимся данным, лейкозы «полиэтиологичны», так как не установлено какой-либо безусловно вызывающей лейкоз причины. Причинными факторами лейкоза человека могут быть химические (экзо- и эндогенные) и физические (ионизирующая радиация) факторы, а также вирусы.

М.О. Рауншенбах с соавт. (1974 г.) обнаружил у больных лейкозом людей некоторые вещества из метаболитов триптофана и тирозина, которые способны индуцировать лейкозы и опухоли у мышей.

У человека найден вирус лимфомы Беркитта и выявлена транскриптаза, которая способствует синтезу ДНК на вирусной РНК, что приводит к образованию эндосимбиоза онкогенного вируса и клетки. Это позволило считать обоснованной вирусную этиологию лейкозов.

По гипотезе Р. Хабнера (1976 г.) в геноме каждой клетки заложена информация в виде ДНК-провируса, равноценная информации в геноме онковируса. В норме ДНК-провирус (онкоген) находится в репрессированном состоянии, однако под воздействием канцерогенных факторов (химических, радиации) он активизируется и вызывает клеточную трансформацию. Провирус передается по наследству. Некоторые ученые допускают возможность существования систем, подавляющих вирусную лейкозную трансформацию в клетках хозяина, в частности системы, ответственной за иммунитет. Таким образом, в этиологии заболевания главную роль играет не инфицированность вирусом, а состояние контролирующих систем, стимулирующих факторов.

Радиационный этиологический фактор в последние десятилетия привлек внимание как реально существующий фактор внешней среды и внутренней среды человека, способный вызывать лейкоз.

Радиационные лейкозы человека реально существуют. Это лейкозы у жителей Японии, возникающие много лет спустя после взрывов атомных бомб в Хиросиме и Нагасаки.

Патогенез. О патологической сущности лейкозов известно, что лейкоз — это опухоль. В основе его лежит первичная патология клеток кроветворения, сопровождающаяся нарушением процессов их пролиферации и дифференцирования, возникновение клонов опухолевых (лейкозных) клеток. Прогрессирующая пролиферация этих клеток приводит к поражению органов кроветворения и уменьшению плацдарма нормального гемопоэза.

Учение о развитии лейкозного процесса, понятие об опухолевой прогрессии при лейкозах ввел А.И. Воробьев в 1965 г. В настоящее время это учение разработано применительно ко всем формам лейкоза с соответствующими патогенетическими мероприятиями терапии.

Бластные клетки при остром лейкозе теряют ферментную специфичность. Клетки становятся морфологически и цитохимически недифференцируемыми. Они характеризуются:

1. Изменением ядра и цитоплазмы (вместо крупных появляются клетки неправильной формы с увеличением площади ядра и цитоплазмы);
2. Обладают способностью расти вне органов гемопоэза (пролифераты из лейкозных клеток находят в коже, почках, головном мозге и в мозговых оболочках), они неравноценны и представляют разные этапы прогрессии;
3. Имеют скачкообразный уход опухоли из-под цитостатического воздействия, а также лучевого, гормонального;

4. Нарастание процесса в виде выхода бластных элементов в периферическую кровь, перехода от лейкопении к лейкоцитозу.

Этапы опухолевой прогрессии — это этапы злокачественности лейкоза. В основе данной прогрессии лежит нестабильность генетического аппарата лейкозных клеток, которым свойствен переход из неактивного состояния в активное. Раскрытие этапов лейкозного процесса имеет большое практическое значение, ибо главный его смысл заключается в поисках цитостатических препаратов, адекватных каждому этапу злокачественности.

Начиная разбор клинической картины лейкозов, необходимо коснуться вопроса о современной классификации заболевания, стадиях и диагностике.

Начиная с 1976 г. во всем мире клиницисты пользуются ФАБ (Франция, Америка, Британия) классификацией острых лейкозов. По ней лейкозы делятся на острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ), 75–80% от всех лейкозов у детей, и острый нелимфобластный лейкоз (ОНЛЛ), который включает в себя семь подтипов (М1–М7) и составляет 20–25% лейкозов у детей.

- М1,2 — острый миелобластный лейкоз, М1 — недифференцируемая острая миелоидная лейкемия, М2 — дифференцируемая миелоидная лейкемия, 15–18%, чаще у детей старшего возраста.
- М 3 — острый промиелоцитарный лейкоз, 2–5%.
- М 4 — острый миелобластный лейкоз, встречается очень редко.
- М 5 — острая монобластная и моноцитарная лейкемия.
- М 6 — острый эритромиелоз (эритролейкоз) — 1,25%.
- М 7 — острая мегакариоцитарная лейкемия.
- М 0 — острый недифференцируемый лейкоз.

Выживаемость при острых нелимфобластных лейкозах значительно ниже, чем при ОЛЛ. Однако в настоящее время она значительно возросла в связи с трансплантацией костного мозга от братьев или сестер, совместимых по HLA.

Для установления диагноза лейкоза необходимы цитологическое, цитохимическое и цитогенетическое исследование костного мозга и выявление поверхностных антигенных маркеров клеток (иммунофенотипирование L1, L2, L3).

С учетом морфологической характеристики ОЛЛ выделяют 3 подварианта.

Варианты L1 и L2 ОЛЛ в большинстве PAS положительные, а L3 вариант — отрицательный, в то время как нелимфобластные лейкозы дают положительную реакцию на миелопероксидазу и судан черный.

Для клинической практики выделение трех подвариантов ОЛЛ имеет очень большое значение, поскольку от подварианта зависят курс проводимой терапии и прогноз для жизни больного. Кроме того, L1 и L2 подварианты могут быть Т-клеточной формой или ни Т- и ни В-клеточной формой, а L3 подвариант В-клеточной формой.

При постановке диагноза ОЛЛ необходимо указать и стадию заболевания. В 1979 г. А.И. Воробьев и М.Д. Бриллиант предложили свою классификацию ОЛЛ. Согласно этой классификации выделяют начальный период, развернутую стадию болезни, полную ремиссию, полное выздоровление (состояние полной ремиссии на протяжении 5 лет), частичную ремиссию, рецидив с указанием, какой по счету, и уточнением очага локализации при локальном рецидиве, терминальную стадию.

Для прогноза заболевания имеет значение диагностирование на ранней стадии. Ни у кого нет сомнения сегодня, что ОЛЛ начинается постепенно и лишь его манифестация представляется острой. Многие исследователи пишут о «предлейкозе», но в предлейкозе поставить диагноз нельзя. Поставить диагноз лейкоза позволяет морфологическая картина костного мозга с наличием 30% бластов и более. В начальном периоде ОЛЛ протекает под видом болезней, «масок», связанных преимущественно с гиперпластическим поражением органов, либо с выраженным цитопеническим синдромом. Соответственно детям выставляется диагноз ревматизм, лимфаденит, инфекционный мононуклеоз, злокачественная лимфома и др., а с другой стороны — апластическая анемия, геморрагический васкулит, тромбоцитопеническая пурпура, сепсис и др.

Следует подчеркнуть, что для раннего распознавания ОЛЛ у детей во всех неясных случаях о лейкозе надо думать чаще и прибегать к исследованию костного мозга. Особенно это имеет значение для постановки диагноза в алейкемическую стадию, когда в гемограмме еще отсутствуют бласты. К сожалению, диагноз ОЛЛ чаще выставляется в лейкоемическую стадию, при наличии бластов в гемограмме.

Пунктат костного мозга особенно необходимо исследовать в случаях, сопровождающихся цитопенией или увеличением лимфоузлов, либо тем и другим вместе, не применяя до этого никакого лечения (рентгеновское облучение, электрофорез, УВЧ, назначение преднизолона), так как такая терапия может ускорить течение лейкозного процесса и миелограмма будет нехарактерной, что затруднит постановку диагноза, оставит больного на долгое время без специфической терапии.

Для манифестных клинических проявлений ОЛЛ характерны увеличение лимфатических узлов, печени, селезенки, боли в костях и суставах, повышение температуры, бледность, быстрая утомляемость, недомогание, геморагии. Реже появляются стоматит, головная боль, обмороки, изменения со стороны нервной системы.

В периферической крови находят либо алейкемическую картину, либо наличие бластных клеток, в костном мозге — 30% и более бластов. Если же диагноз острого лейкоза неубедителен (10–15% бластных клеток), то возможно только симптоматическое лечение, необходимо повторно исследовать миелограмму через 3–4 недели.

В стадии полной ремиссии в пунктате костного мозга находят не более 5% бластных клеток, а общее количество бластных и лимфоидных клеток в нем не превышает 40%; в периферической крови бластных клеток не должно быть, в составе крови возможны умеренная лейкопения и тромбоцитопения, соответственно $3,0 \cdot 10^9/\text{л}$ и $100,0 \cdot 10^9/\text{л}$ из-за цитотоксического воздействия; должен быть нормальный состав спинномозговой жидкости и должны отсутствовать клинические признаки лейкозной пролиферации.

Частичная ремиссия может характеризоваться гематологическим улучшением, уменьшением бластных клеток в костном мозге, в спинномозговой жидкости при ликвидации клинических признаков нейролейкоза и (или) при подавлении очагов лейкозной инфильтрации в других органах, вне костного мозга.

Рецидив острого лейкоза бывает костномозговым (появление в пунктате более 5% бластных клеток) или внекостномозговым с различной локализаци-

ей лейкозной инфильтрации (нейролейкоз, лейкозная инфильтрация селезенки, лимфоузлов, гайморовых пазух, яичек и др.).

В терминальную стадию, клинически в значительной мере условную, вкладывается морфологическое понятие об исчерпании терапевтических резервов, о некурабельном этапе опухолевой прогрессии лейкоза. Вместе с этим отмечается условность этой стадии, поскольку она отражает лишь современный уровень терапевтических возможностей. Все цитостатические средства не только оказываются неэффективными, но и на их фоне прогрессирует лейкоз, нарастает цитопенический синдром, прежде всего агранулоцитоз, появляются некрозы на слизистых оболочках, сепсис, кровоизлияние. Терминальная стадия свидетельствует о необходимости отмены цитостатической терапии с сохранением симптоматической.

Причины смерти детей при лейкозах, в том числе лимфобластном, — это сепсис, кровоизлияния в мозг, интоксикация.

При остром лимфобластном лейкозе (ОЛЛ) выделяют прогностически неблагоприятные формы, которые влияют на выживаемость больного.

Особо выделяется **нейролейкоз** (лейкозное поражение нервной системы), который может присоединиться к любым локальным формам рецидива и стать самостоятельной формой, без проявления какой-либо другой клиники заболевания. В последние годы нейролейкоз стал частым проявлением рецидива заболевания. Это связывают с увеличением продолжительности жизни больных и с тем обстоятельством, что противолейкозные препараты не проникают через гематоэнцефалический барьер и для лейкозных клеток в центральной нервной системе создается определенное укрытие, благоприятные условия для проявления лейкозных инфильтратов.

Нейролейкоз развивается вследствие метастазирования лейкозных клеток в оболочки головного и спинного мозга, в вещество мозга и нервные стволы. Диагноз «нейролейкоз» ставится на основании обнаружения бластных клеток в ликворе. При нейролейкозе в ликворе может наблюдаться переменный цитоз до нескольких тысяч клеток в 1 мкл, повышение уровня белка и снижение уровня глюкозы, цвет жидкости, как правило, сероватый, с положительной реакцией Панди.

Клинических проявлений при нейролейкозе, кроме обнаружения цитоза в ликворе, может и не наблюдаться; в то же время они могут быть самыми разнообразными. Это изменение поведения ребенка: раздражительность, вялость, необщительность. Появляются головная боль, тошнота, рвота (при менингеальной форме), очаговая симптоматика в виде поражения черепных нервов, пирамидной недостаточности, мозжечковых симптомов, судорог, нарушения речи и сознания (при менингоэнцефалической и энцефалической форме), нижних парапарезов, нарушение походки и функции тазовых органов, корешковых симптомов (при менингомиелитической форме). Экзофтальм наблюдается, как правило, при хлорлейкозе.

Почти у половины больных при рецидиве лейкоза отмечается нормальный состав периферической крови, и поэтому большое значение имеют внимательный осмотр больного, своевременная костно-мозговая и люмбальная пункция при диспансерном наблюдении.

Клинические маски острого лейкоза самые разнообразные: лимфаденит, эпид, паротит, туберкулез, лимфогранулематоз, ревматизм, ревматоидный

артрит, гепатиты, инфекционный мононуклеоз, острый аппендицит, затяжные простудные заболевания, длительные язвенно-некротические стоматиты, ангины, сепсис, апластическая анемия, гемолитическая анемия, тромбоцитопеническая пурпура, геморрагический васкулит, дизентерия, мелкоочаговая пневмония.

Хронический миелолейкоз (ХМЛ) — это опухоль кроветворной ткани, возникающая из клеток — предшественниц миелопоэза, сохраняющих способность дифференцироваться до зрелых форм. Хронический лейкоз отличается от острого не длительностью течения, а морфологическим субстратом опухоли. Основной морфологический субстрат ХМЛ составляют дифференцирующиеся и зрелые гранулоциты.

Опухолевый процесс при ХМЛ проходит две стадии:

- 1) развернутую — моноклоновую, доброкачественную (зрелоклеточную), характеризующуюся длительностью течения;
- 2) терминальную — поликлоновую, злокачественную (в терминальной стадии субстрат опухоли составляют бласты), значительно более короткую.

ХМЛ является опухолью, имеющей четкие хромосомные нарушения — вместо нормальной хромосомы из 22-й пары хромосому с укороченным длинным плечом — Ph¹-хромосому («филадельфийскую»), наличие которой считается патогномичным признаком ХМЛ. В развернутой стадии заболевания 90% и более клеток содержат Ph¹-хромосому. Она определяется в делящихся клетках миелоидного, эритроидного и мегакариоцитарного ряда, моноцитарно-макрофагальных элементах, В-лимфоцитах. Наличие маркерной хромосомы в этих клетках позволяет считать, что все они происходят из полипотентной стволовой клетки.

ХМЛ встречается в любом возрасте, но, в отличие от острого лейкоза, не так часто и составляет 2–5,5% от всех лейкозов.

У детей выделяются две формы ХМЛ: взрослую и ювенильную (инфантильную), различающиеся по клинико-гематологическим проявлениям, течению заболевания, наличию Ph¹-хромосомы, ответной реакции на терапию.

Взрослая форма ХМЛ (ВХМЛ) встречается у детей чаще, чем ювенильная. В основном ВХМЛ наблюдается у детей школьного возраста. Клинико-гематологические проявления напоминают таковые у взрослых, чем и объясняется название этой формы. ВХМЛ начинается постепенно. Больные длительно не предъявляют жалоб, и в начальную стадию болезнь обнаруживается случайно при обследовании по поводу других заболеваний или при оформлении в детские учреждения, когда выявляются изменения в периферической крови (лейкоцитоз со сдвигом влево до мета- и миелоцитов), иногда уже увеличивается селезенка. Миелограмма — без патологических отклонений. Патогномично обнаружение клеток, содержащих Ph¹-хромосому.

Как правило, болезнь диагностируется в развернутой стадии. В связи с постепенно нарастающей интоксикацией появляются жалобы на общую слабость, недомогание, ухудшение аппетита, похудание, повышение температуры, могут быть боли в животе, оссалгии, незначительная аденопатия, единичные геморрагии на теле. Кожа приобретает бледно-серый оттенок. Характерна спленомегалия, за счет которой изменяется конфигурация живота, появляется чувство распирания, иногда боли (за счет перерастяжения капсулы селезенки, переспленита), возможно развитие инфаркта селезенки. Селе-

зенка плотная, может увеличиваться до таких размеров, что занимает пространство до области таза. Печень увеличена меньше.

Для периферической крови в развернутой стадии ВХМЛ характерен нейтрофильный гиперлейкоцитоз, сдвиг влево до миело- и промиелоцитов, встречаются единичные миелобласты, увеличивается количество базофилов и эозинофилов («базофильно-эозинофильная ассоциация»). Почти у всех больных отмечается умеренная нормохромная анемия. Несмотря на нормальное и даже повышенное количество тромбоцитов, наблюдается нарушение их функций, т. е. имеется дефицит «пула хранения». СОЭ обычно увеличена. Костный мозг гиперпластичен, миелоидные клетки находятся на всех стадиях дифференцировки, л:э может составлять 10:1–20:1. Диагностически ценны результаты исследования костного мозга с изучением хромосом (обнаружение Ph¹-хромосомы). Характерно также снижение активности щелочной фосфатазы (ЩФ) в нейтрофилах вплоть до полного ее отсутствия.

Клинические и гематологические проявления терминальной стадии (бластного криза ВХМЛ) отличаются от развернутой стадии и практически не отличаются от симптоматики острого лейкоза (ОЛ). Как правило, бластный криз развивается на фоне лечения ВХМЛ. К ранним предвестникам его относятся нарастающий лейкоцитоз и увеличение селезенки, что свидетельствует о развитии рефрактерности к проводимой терапии. У больного ухудшается самочувствие, нарастают слабость, потливость, бледность, появляется и прогрессирует геморрагический синдром, нередко повышение температуры до 38–40 °С, некротические поражения кожи и слизистых, выраженный болевой синдром (боли в животе, спине, ногах, припухлость и боли в суставах). Увеличиваются селезенка, печень. У некоторых больных терминальная стадия может проявиться в виде экстрамедуллярных опухолевых образований (увеличения лимфоузлов, остеолитических изменений, нейролейкоза, лейкемидов в коже). При исследовании этих образований выявляются бласты, цитогенетически определяется Ph¹-хромосома. Экстрамедуллярная бластная трансформация может предшествовать бластной трансформации костного мозга за несколько месяцев. У некоторых больных заболевание может сразу проявиться бластным кризом. Следует отметить, что бластный криз может протекать по миелоидному, лимфоидному, смешанному типу, т. е. в период бластного криза ВХМЛ возможна пролиферация различных клеточных линий. Это также свидетельствует о том, что поражение происходит на уровне полипотентной стволовой клетки.

В периферической крови — нарастающая нормохромная анемия, выраженная тромбоцитопения, гиперлейкоцитоз с появлением в лейкоцитарной формуле большого количества бластов (суммарное содержание бластов и промиелоцитов > 30% свидетельствует в пользу бластного криза). Картина периферической крови становится похожей на таковую при остром миелобластном лейкозе. В миелограмме характерно нарастание бластных клеток; однако, бласты в периферической крови преобладают над бластами в костном мозге.

Ювенильная форма ХМЛ (ЮХМЛ) по частоте возникновения занимает 2-е место после «взрослого» типа ХМЛ и наблюдается преимущественно у детей до 2 лет. Клинические проявления ЮХМЛ напоминают острый лейкоз. При ЮХМЛ трудно выделить и разграничить отдельные периоды заболевания в

связи с быстрой распространенностью процесса. Появляется лихорадка, быстро нарастают симптомы интоксикации, анемический и геморрагический синдромы, увеличиваются печень и селезенка, нередко оссалгии, некротические поражения кожи, язвенно-некротический стоматит, значительно увеличиваются все группы лимфоузлов.

В периферической крови выражены нормохромная анемия, тромбоцитопения, лейкоцитоз. Лейкоцитарная формула напоминает таковую при ВХМЛ: имеются все переходные формы нейтрофильного ряда, но преобладают зрелые формы. Характерен моноцитоз, отсутствует «базофильно-эозинофильная ассоциация». СОЭ увеличена. В эритроцитах резко повышено содержание HbF (30–70% и более), отмечается гипергаммаглобулинемия с превалированием IgG. В миелограмме в основном определяются клетки миелоидного ряда с увеличением элементов митотического пула, количество бластов нормальное или незначительно повышено (до 10%), соответствуя таковому числу бластов в периферической крови.

Ph¹-хромосома отсутствует. По данным разных авторов, у 50–82% детей с ЮХМЛ отмечается нормальный кариотип, однако нередко у больных в костно-мозговых клетках обнаруживались различные цитогенетические аномалии.

Диагноз ХМЛ может представлять определенные трудности при первоначальных проявлениях болезни с бластного криза (может привести к диагностической ошибке, так как клинико-гематологические данные свидетельствуют в пользу острого лейкоза) и в начальной стадии заболевания ВХМЛ.

Миелоидные лейкомоидные реакции наиболее часто встречаются при гнойно-воспалительных заболеваниях. Однако отсутствие явных признаков инфекции, несоответствие тяжести клинических симптомов изменениям в периферической крови, результаты дополнительных методов исследования (миелограмма с цитохимическим, цитогенетическим анализом) позволяют исключить септический процесс.

Причиной смерти при ХМЛ являются общая интоксикация, вторичная инфекция (сепсис, пневмония), осложнения, обусловленные геморрагическим синдромом.

Прогноз при ХМЛ зависит от формы заболевания и терапии. Возможно выздоровление при трансплантации костного мозга. При консервативном лечении прогноз неблагоприятный. ЮХМЛ характеризуется быстрым течением, рефрактерностью к терапии. Продолжительность жизни больного обычно не превышает года. Консервативные методы лечения позволяют добиться ремиссии у 50–92% ВХМЛ в развернутой стадии. Длительность ремиссии различна (от нескольких месяцев до нескольких лет); при терапии бластных кризов она менее продолжительна. Медиана выживаемости детей, больных ВХМЛ, колеблется от 26 до 53 месяцев; описаны случаи с длительностью жизни до 8–15 лет.

Лимфогранулематоз (ЛГМ) (болезнь Ходжкина) относится к злокачественным лимфомам и составляет 12–15% среди всех злокачественных заболеваний у детей.

Этиопатогенез ЛГМ до настоящего времени окончательно не изучен. Предполагают участие вируса с низкой вирулентностью, возможно, вируса Эпштейн—Барра, обладающего иммунодепрессивными свойствами. Важным этапом в развитии взглядов на ЛГМ было признание его унциентричного возникновения с дальнейшим распространением в организме метастатическим

путем — лимфогенно (основной путь) и гематогенно. Вероятно, ЛГМ исходит из Т-зависимых участков лимфоидной ткани. В патогенезе заболевания придается большое значение нарастающему иммунодефициту. Иммунологические исследования свидетельствуют о подавлении клеточного (Т-лимфоциты) звена иммунитета. Основным гистологическим признаком ЛГМ служат клетки Березовского—Штернберга (Б—Ш.). Доказаны опухолевые свойства этих клеток: анеуплоидия, клональность. Полагают, что клетки Б—Ш. происходят из предшественников моноцитарно-макрофагального ряда.

У детей ЛГМ регистрируется в любом возрасте, существуют два возрастных пика повышения заболеваемости ЛГМ: 4–6 и 12–14 лет. Почти в 2 раза чаще болевают мальчики.

Клиника. Наиболее постоянный клинический симптом ЛГМ — увеличение лимфоузлов (ЛУ). В большинстве случаев сначала поражаются шейные ЛУ (60–80%), реже — другие группы периферических ЛУ. Увеличенные ЛУ плотные на ощупь, не спаяны между собой и окружающей тканью, безболезненные, одиночные или множественные (множественные, расположенные рядом ЛУ, по образному выражению А.А. Киселя, напоминают «картошку в мешке»). Их обычно впервые замечает больной или его родители. Характерно, что невозможно обнаружить регионарного воспалительного процесса, который мог бы объяснить лимфаденопатию.

Высока частота поражения ЛУ средостения (второе место после шейных ЛУ), нередко при длительном бессимптомном течении и удовлетворительном общем состоянии. В этот период их выявляют при рентгенографии грудной клетки, произведенной по другой причине (чаще поражаются паратрахеальные и трахеобронхиальные ЛУ, реже — бронхопульмональные и загрудинные). В дальнейшем появляются кашель, обычно сухой, одышка, другие симптомы, обусловленные сдавлением трахеи или бронхов, верхней полой вены, иногда возникают тяжесть или боли за грудиной. Из других групп ЛУ чаще поражаются забрюшинные (параортальные и подвздошные), при этом клинические признаки весьма скудные, а пальпаторно их обнаружить можно лишь у 3% больных. Первоначальные внеузловые очаги встречаются менее чем у 1% больных, но при прогрессировании заболевания в патологический процесс могут вовлекаться различные органы. Чаще всего поражаются селезенка (характерная особенность ЛГМ), печень, легкие, кости, костный мозг.

Состояние детей при ЛГМ долгое время может быть удовлетворительным. Иногда в момент установления диагноза определяются отдельные общие проявления болезни. Наиболее часты жалобы на слабость, повышенную утомляемость, отсутствие аппетита, похудание, потливость, субфебрильную температуру.

Среди общих симптомов интоксикации выделяют несколько, типичных для ЛГМ, которые учитываются при постановке диагноза и в ходе лечения. К ним относятся лихорадка (более 38 °С в течение 5 дней или длительный субфебрилитет), ночная потливость, уменьшение массы тела свыше 10% за короткий период (менее полугодия), генерализованный кожный зуд. Отсутствие этих симптомов в диагнозе обозначается буквой «А», наличие — «Б».

Гемограмма нередко неинформативна; характерные изменения включают в себя нейтрофильный лейкоцитоз, лимфопению, эозинофилию. СОЭ может быть увеличена. Анемия и тромбоцитопения встречаются только у больных с диссеминированным заболеванием.

О биологической активности процесса при ЛГМ судят по следующим показателям (при этом патологическими считаются указанные значения): СОЭ (>40 мм/ч), лейкоциты крови (> $12 \cdot 10^9/\text{л}$), фибриноген (> 5 г/л), α_2 -глобулины (> 12%), гаптоглобин (> 1,5 г/л), церулоплазмин (> 300 ед.), уменьшение альбуминов (< 35%), сывороточного железа. При наличии 2 или более патологических показателей диагностируется высокая степень активности процесса (биологическая стадия в), отсутствие этих симптомов обозначается буквой а. Предшествуя иногда клинической симптоматике эти признаки активности патологического процесса помогают рано распознать рецидив заболевания.

Классификация лимфогрануломатоза (Энн—Арбор, 1971):

- I стадия — поражение одной группы ЛУ (I) или одного внелимфатического органа или участка (I_Е).
- II стадия — поражение двух или нескольких групп ЛУ по одну сторону диафрагмы (II) или локализованное поражение внелимфатического органа и одной или нескольких групп ЛУ по одну сторону диафрагмы (II_Е).
- III стадия — поражение ЛУ по обе стороны диафрагмы (III), которое может сопровождаться локализованным поражением одного из внелимфатических органов (III_Е) или селезенки (III_В) или того и другого (III_{ЕВ}).
- IV стадия — диффузное или диссеминированное поражение одного и более внелимфатических органов или тканей в сочетании или без поражения ЛУ.

Больные с экстранодулярными поражениями, возникающими по контакту с пораженными ЛУ, включаются в стадии I, II или III в зависимости от распространенности процесса по лимфатической системе. К стадии IV относят процесс при его гематогенном распространении.

При формулировке диагноза ЛГМ указывают стадию процесса, наличие или отсутствие симптомов интоксикации (А, Б), биологической активности процесса (а, в) и гистологический тип.

Основанием для постановки диагноза ЛГМ служит обнаружение клеток Б—Ш. на фоне нарушенной архитектоники ЛУ.

Гистологически ЛГМ подразделяют на 4 типа:

1. *С лимфоидным преобладанием* — почти все клетки представлены зрелыми лимфоцитами или смесью лимфоцитов с гистиоцитами и единичными клетками Б—Ш. Встречается у 10—20% больных. Прогноз его благоприятен.
2. *Нодулярный склероз* — наиболее распространен (встречается почти у 50% больных). Характеризуется развитием соединительной ткани, ее тяжи делят пораженный ЛУ на отдельные узелки (нодулы). Внутри узелков обнаруживается много клеток Б—Ш. наряду с другими клетками. При нодулярном склерозе заболевание прогрессирует относительно медленно.
3. *Смешанно-клеточный* — второй по распространенности тип. Характеризуется клеточным полиморфизмом, наличием в опухолевом разрастании большого количества клеток Б—Ш., скоплений лимфоцитов, плазматических клеток, эозинофилов, гистиоцитов, нейтрофилов. ЛГМ этого типа протекает менее благоприятно, чем двух предыдущих. Эта форма в момент постановки диагноза чаще всего определяется вне лимфатических узлов.
4. *Тип лимфоидного истощения* — наименее распространен, наиболее неблагоприятен прогностически. Характерно резкое уменьшение числа лимфоцитов, большое количество клеток Березовского—Штернберга, разной степени выраженности гиалиновый фиброз, некрозы.

После установления диагноза ЛГМ (биопсия ЛУ с определением гистологического типа) определяют степень распространенности заболевания. С этой целью производят рентгенографию грудной клетки в двух проекциях (при сомнительных данных — компьютерную томографию (КТ)). При ЛГМ средостение расширено с четкими полициклическими контурами за счет пакетов увеличенных ЛУ; при значительном увеличении ЛУ обнаруживают так называемый симптом трубы, когда поперечные размеры срединной тени одинаковы в верхних и нижних отделах. При исследовании брюшной полости используют эхографию, КТ. Для исключения поражения костей наиболее информативна их сцинтиграфия, костного мозга — миелограмма. С диагностической целью иногда прибегают к радионуклидным методам исследования, диагностической лапаротомии.

Глава 12

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

Эндокринная система человека — система желез внутренней секреции, локализованных в центральной нервной системе, различных органах и тканях; одна из основных систем регуляции организма. Регулирующее влияние эндокринная система осуществляет через *гормоны*, для которых характерны высокая биологическая активность (обеспечение процессов жизнедеятельности организма: роста, развития, размножения, адаптации, поведения). Эндокринная система объединяет железы внутренней секреции, клетки которых вырабатывают и выделяют во внутреннюю среду организма особые биологически активные вещества — гормоны, взаимодействующие с рецепторами клеток-мишеней и регулирующие их функциональную активность.

Органы эндокринной системы (рис. 12.1) подразделяют на следующие группы.

- Гипоталамо-гипофизарная система (нейросекреторные нейроны гипоталамуса и аденогипофиз).
- Придатки мозга (нейрогипофиз и эпифиз).
- Бронхиогенная группа, происходящая из эпителия глоточных карманов (щитовидная, паращитовидные и вилочковая железы).
- Надпочечники (кора и мозговое вещество надпочечников).
- Островки Лангерганса поджелудочной железы.
- Эндокринные клетки половых желез (яичек и яичников).

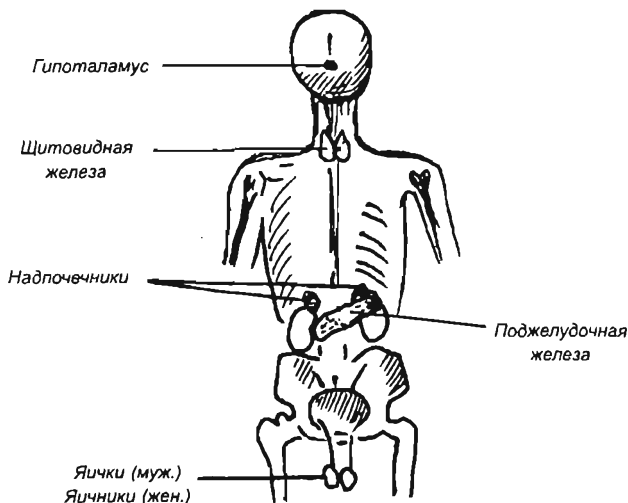


Рис. 12.1. Эндокринные органы человека

- Диффузная эндокринная система (эндокринные клетки в слизистой оболочке ЖКТ, дыхательной и других систем).

Центральным звеном эндокринной системы являются гипоталамус и гипофиз.

Периферическое звено эндокринной системы — щитовидная железа, кора надпочечников, а также яичники и яички, железы, парашитовидные железы, β -клетки островков поджелудочной железы.

Особое место в эндокринной системе занимает гипоталамо-гипофизарная система. Гипоталамус в ответ на нервные импульсы оказывает стимулирующее или тормозящее действие на переднюю долю гипофиза. Через гипофизарные гормоны гипоталамус регулирует функцию периферических желез внутренней секреции. Так, например, происходит стимуляция тиреотропного гормона (ТТГ) гипофиза, а последний, в свою очередь, стимулирует секрецию щитовидной железой тиреоидных гормонов. В связи с этим принято говорить о единых функциональных системах: гипоталамус—гипофиз—щитовидная железа, гипоталамус—гипофиз—надпочечники.

Деятельность эндокринной системы построена на принципах иерархии (подчинения периферического звена центральной), «вертикальной прямой и обратной связи» (усиление секреции стимулирующего гормона при недостатке синтеза гормона на периферии), горизонтальной сети взаимодействия периферических желез между собой, синергизма и антагонизма отдельных гормонов, реципрокной ауторегуляции.

Выпадение каждого из компонентов гормональной регуляции из общей системы нарушает единую цель регуляции функций организма и приводит к развитию различных патологических состояний.

Гипоталамо-гипофизарная система

Гипоталамо-гипофизарная система включает:

- переднюю долю гипофиза — аденогипофиз (синтез тропных гормонов, экспрессия гена проопиомеланокортина);
- нейросекреторные ядра гипоталамуса (синтез рилизинг-гормонов, АДГ, окситоцина);
- гипоталамо-гипофизарный тракт (транспорт гормонов по аксонам нейросекреторных нейронов);
- аксовазальные синапсы (секреция АДГ и окситоцина в капилляры задней доли гипофиза, секреция рилизинг-гормонов в капилляры срединного возвышения);
- портальную систему кровотока между срединным возвышением и передней долей гипофиза.

Гипоталамус входит в состав нижних отделов промежуточного мозга и участвует в образовании дна третьего желудочка. Скопления тел нервных клеток образуют 32 пары ядер гипоталамуса. В гормонпродуцирующих нервных клетках ядер гипоталамуса происходит синтез рилизинг-гормонов (стимулирующие факторы — либерины; ингибирующие — статины), поступающих в капилляры передней доли гипофиза, а также АДГ и окситоцина (табл. 12.1).

Активность гипоталамуса находится под контролем вышележащих отделов мозга, а также ядра гормонов.

Таблица 12.1

Гормоны гипоталамуса

Гормон	Действие
Тиреолиберин	Повышает секрецию ТТГ и пролактина
Гонадолиберин	Повышает секрецию гонадотропинов
Кортиколиберин	Повышает секрецию АКТГ, меланотропинов и р-липотропина
Соматолиберин	Повышает секрецию СТГ
Соматостатин	Снижает секрецию СТГ, инсулина и других гормонов
АДГ (вазо-прессин)	Усиливает реабсорбцию воды в дистальных отделах почечных канальцев, регулирует водный баланс организма, обладает сосудосуживающим эффектом, стимулирует гликогенолиз, повышает агрегацию тромбоцитов
Окситоцин	Вызывает сокращение гладкомышечных клеток матки (особенно в родах) и миоэпителиальных клеток молочных желез, способствуя выделению молока
Дофамин	Уменьшает продукцию пролактина

Гипофиз расположен в турецком седле — углублении в основании черепа, тонкой ножкой он связан с гипоталамусом (рис. 12.2). Гипофиз состоит из передней (аденогипофиз), средней и задней стенок (нейрогипофиз). Начинает функционировать на 9–10-й неделе внутриутробного развития. У новорожденных мальчиков его масса — 0,125 г, у девочек — 0,250 г. В пубертате и до 14 лет масса его увеличивается. Нейросекреты задней доли (нейрогипофиз) определяются на 23-й неделе внутриутробного развития. Дифференцировка этой доли продолжается и после рождения. Но новорожденный ребенок имеет только $\frac{1}{5}$ антидиуретической активности задней доли гипофиза по сравнению со взрослым. Ганглиозные клетки нейрогипофиза на 1-м году жизни не производят достаточного количества вазопрессина — антидиуретического гормона. Самый высокий уровень гормона передней доли (аденогипофиза) —

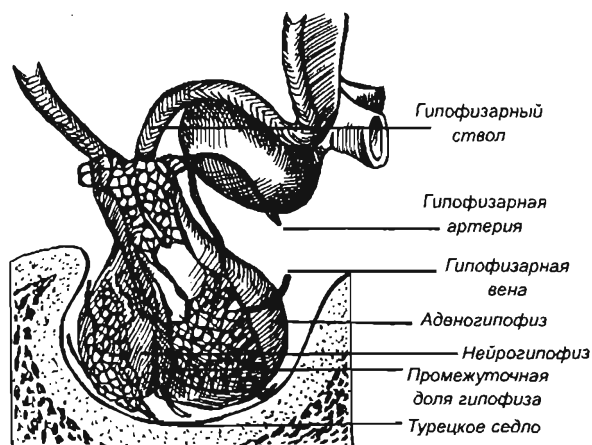


Рис. 12.2. Гипофиз

соматотропного (гормона роста) — у новорожденных. Аденогипофиз состоит из передней и промежуточной долей, а также туберальной части в составе ножки гипофиза. Клетки аденогипофиза секретируют 6 тропных гормонов пептидной природы.

Соматотропный гормон (СТГ) (гормон роста). У детей и подростков стимулирует рост костей (преимущественно длинных трубчатых, в меньшей степени — губчатых), активируя хондро- и остеогенез. Стимулирует обмен в костной ткани, вызывая усиление остеообразования и в меньшей степени — остеорезорбции. Иницирует дифференцировку миобластов. Обладает анаболическим действием, стимулирует синтез белка. Оказывает липолитическое действие, приводит к уменьшению объема жировой ткани.

Оказывает двухфазное действие на углеводный обмен (вначале инсулиноподобный эффект, затем контринсулярный; при длительном воздействии высоких доз СТГ возникает стойкая инсулинорезистентность). Реализация эффектов СТГ происходит посредством инсулиноподобных факторов роста.

Адренокортикотропный гормон (АКТГ). Способствует пролиферации клеток коры надпочечников, стимулирует синтез и секрецию гормонов коры надпочечников (главным образом глюкокортикоидов). Стимулирует синтез меланина в меланоцитах, вызывает усиление пигментации кожи.

Тиреотропный гормон (ТТГ). Стимулирует дифференцировку клеток шитовидной железы и синтез йодсодержащих гормонов, их освобождение от тиреоглобулина и секрецию.

Лютропин (лютеинизирующий гормон). Способствует завершению созревания яйцеклеток, овуляции и образованию желтого тела; стимулирует секрецию прогестерона; стимулирует синтез андрогенов в клетках *theca*; у мужчин стимулирует продукцию андрогенов в клетках Ляйдига яичек.

Фоллитропин (фолликулостимулирующий гормон). Стимулирует рост и созревание овариальных фолликулов, усиливает секрецию эстрогенов; у мужчин — рост и пролиферацию семяобразующих канальцев яичка и сперматогенез, активирует синтез и секрецию в клетках Сертоли андрогенсвязывающего белка, ингибина, эстрогенов и др.

Пролактин. Стимулирует рост молочных желез во время беременности и лактацию после родов; фактор роста предстательной железы у мужчин.

В хромофильных клетках передней доли гипофиза, кроме АКТГ, происходит синтез меланотропинов (α -, β - и γ -) и β -эндорфина. Меланотропины контролируют пигментацию кожи и слизистых оболочек (в частности, α -меланокортин стимулирует в коже синтез эумеланина). Установлено, что γ -меланокортин стимулирует синтез альдостерона.

Секреторная активность аденогипофиза находится под контролем гипоталамуса, ряда гормонов и других факторов.

Нейрогипофиз (задняя доля) — вырост мозга — состоит из клеток нейроглии (питуицитов). Синтез гормонов в нейрогипофизе не происходит. По аксонам гипоталамо-гипофизарного тракта в него из гипоталамуса поступают АДГ, окситоцин и нейрофизины.

Методы обследования и семиотика поражения. Для выявления признаков нарушения функции гипоталамо-гипофизарной системы оценивают длину и массу тела, динамику их увеличения, состояние трофики тканей, развитие и распределение подкожной жировой клетчатки, костный возраст,

своевременность появления вторичных половых признаков, неврологический статус. Кроме того, следует измерить диурез, оценить удельный вес мочи, определить концентрацию ионов калия и натрия, осмолярность крови и мочи.

Для оценки состояния гипофиза используют компьютерную томографию и магнитно-резонансную томографию. Для определения функций гипофиза и гипоталамуса исследуют содержание гормонов в крови ребенка.

Гипопитуитаризм — дефицит одного (парциальный) или многих (пангипопитуитаризм) гормонов гипофиза. Гипопитуитаризм возникает при заболеваниях гипофиза или гипоталамуса. Причинами гипопитуитаризма у детей могут быть аномалии развития ЦНС, опухоли гипоталамуса или гипофиза, черепно-мозговая травма, синдром «пустого» турецкого седла, гидроцефалия, инфекции, аутоиммунный гипофизит, тромбоз сосудов, кровоизлияние, гранулематозы, ятрогенные факторы (осложнение лучевой терапии и др.).

Парциальный гипопитуитаризм возникает в результате недостаточности какого-либо одного из тропных гормонов.

Недостаток гормонов, действующих на периферические эндокринные железы, вызывает их дисфункцию: дефицит ТТГ — причина вторичного гипотиреоза, дефицит гонадотропных гормонов — вторичного гипогонадизма, дефицит АКТГ — вторичной надпочечниковой недостаточности и гипопигментации.

Дефицит СТГ у детей может вызвать задержку роста и гипогликемию голодания, у взрослых проявиться морщинами вокруг глаз и рта, избыточным отложением жира на животе и снижением мышечной массы.

Нанизм (карликовость) — характеризуется малым ростом (рост взрослых мужчин менее 130 см и взрослых женщин менее 120 см). Нанизм может быть самостоятельным заболеванием (генетический нанизм) или являться симптомом некоторых эндокринных и неэндокринных заболеваний.

Гипофизарный нанизм — генетическое заболевание, обусловленное абсолютным или относительным дефицитом гормона роста в организме, что приводит к задержке роста скелета, органов и тканей. Резкое замедление роста отмечается обычно после 2–3 лет.

Клиника. Телосложение больных с генетической формой нанизма пропорциональное. Кожа обычно бледная, иногда с желтоватым оттенком, морщинистая, иногда сухая. Подкожно-жировой слой развит слабо, но иногда отмечается ожирение с преимущественным отложением жира на животе, в области молочных желез, на лобке и бедрах. Мышечная система развита слабо. Созревание скелета отстает от паспортного возраста. Внутренние органы малых размеров, однако их функция не нарушена. Наблюдается склонность к брадикардии, снижению артериального давления, половая система резко недоразвита. Половые органы в течение всей жизни имеют размеры, как в раннем детском возрасте. У мальчиков иногда крипторхизм, у девочек нет менструаций. Вторичные половые признаки и половое влечение отсутствуют. Интеллект сохранен. При нанизме, обусловленном органическим поражением головного мозга (опухоль, гидроцефалия и др.), отмечаются общемозговая симптоматика, снижение интеллекта, нередко несахарный диабет. Если опухоль оказывает давление на зрительный перекрест, появляется сужение полей зрения (рис. 12.3–12.4).

Недостаток пролактина проявляется нарушениями лактации.

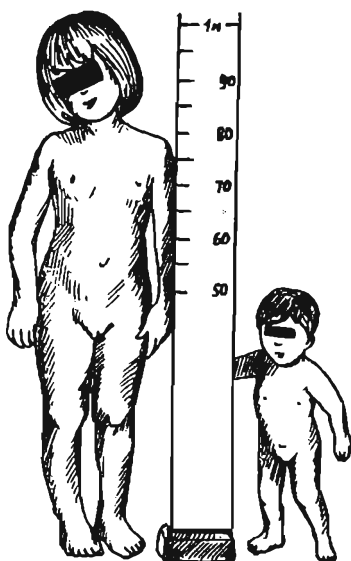


Рис. 12.3. Гипофизарный нанизм у девочки 2 лет 8 мес. Слева девочка 3 лет нормального роста



Рис. 12.4. Гипофизарный нанизм у девочки 4 лет

Пангипопитуитаризм может проявиться гипофизарной кахексией (болезнью Симмондса), сопровождающейся общим истощением, дистрофическими изменениями кожи и ее придатков, разрушением и выпадением зубов и волос, атрофией мышц и внутренних органов, гипотермией, гипотензией, гипогликемией.

Гиперпитуитаризм чаще имеет парциальный характер. Причиной усиления продукции гормонов гипофиза может быть опухолевый процесс (аденома, опухоль промежуточного мозга, супраселлярная опухоль, краниофарингиома), энцефалит, дегенеративные процессы в мозге и др.

Гиперсекреция СТГ у детей (до закрытия зон роста эпифизарных хрящей) приводит к гигантизму или высокорослости у взрослых (после закрытия зон роста эпифизарных хрящей) — к акромегалии.

Повышение секреции гонадотропинов может привести к раннему половому созреванию; при избытке ТТГ повышена концентрация гормонов щитовидной железы, что вызывает появление тиреотоксикоза; гиперсекреция АКТГ приводит к развитию болезни Иценко—Кушинга; при избыточной продукции пролактина у девочек нарушается половое развитие, возникает галакторея, олиго- или аменорея, а у мальчиков — гинекомастия.

Акромегалия и гигантизм являются вариантами одного и того же патологического процесса.

Акромегалия — заболевание, характеризующееся диспропорциональным ростом скелета, мягких тканей и внутренних органов, развивается вследствие повышения продукции гормона роста.

Гигантизм — заболевание, для которого характерен не соответствующий возрасту пропорционально усиленный рост скелета, других органов и тканей вследствие повышенной продукции гормона роста. Гигантизм развивается обычно в период полового созревания, не зависит от пола.

Клиника. Больные акромегалией предъявляют жалобы на головную боль, половые расстройства, изменение внешнего вида, голоса, ухудшение зрения, памяти, мышечную боль и т. д. При осмотре обращает на себя внимание увеличение надбровных дуг, скуловых костей, ушных раковин, носа, губ, языка, кистей, стоп, пяточных костей. Нередко выступает вперед нижняя челюсть (прогнатизм), а также увеличивается промежуток между зубами (диастема). Кожа утолщена, с грубыми складками, особенно на лице, реже на волосистой части головы. Влажность и сальность кожи повышены, нередко отмечается усиленная пигментация. Обильный рост волос на теле и лице (гипертрихоз). Грудная клетка увеличивается в объеме и становится бочкообразной. Межреберные промежутки расширяются. Грудина, ключицы, ребра утолщаются. В ряде случаев развиваются кифоз и сколиоз позвоночника. Внутренние органы увеличены.

При исследовании сердечно-сосудистой системы выявляются гипертрофия сердца, преимущественно левого желудочка, с последующей дилатацией, а также прогрессирующая сердечная недостаточность. АД повышено.

Отмечается склонность к бронхопневмониям, нередко развивается эмфизема. У части больных возникают гастриты и язвенная болезнь желудка 12-перстной кишки. Изменение зрения при акромегалии чаще всего выражено битемпоральной гемианопсией (выпадение височных полей зрения с обеих сторон), в первую очередь на красный и белый цвета, в ряде случаев может развиться полная слепота. Это наблюдается при атрофических изменениях в перекресте зрительных нервов вследствие давления на них опухоли при ее росте.

Нервно-мышечные нарушения могут быть в виде миопатического и невропатического синдромов. При миопатическом синдроме возникают утомляемость в мышцах проксимальных отделов рук, реже ног, болезненные судороги в мышцах. Мышцы при пальпации плотные, болезненные. В начале заболевания мышцы гипертрофированы, в дальнейшем отмечаются гипотрофия мышц и миопатия.

При невропатическом синдроме характерны акропарестезии, боли и онемение кистей и пальцев в ночное время, слабость. В тяжелых случаях наблюдается атрофия мышц кисти.

Нарушения ЦНС обычно проявляются симптомами повышенного внутричерепного давления (головная боль с тошнотой и рвотой, головокружение, эпилептоидные приступы, застойные соски зрительных нервов и т. д.). При нарушении функции вегетативной нервной системы возникают гипергидроз, неустойчивость АД, приливы жара, склонность к тахикардии и т. д. Нарушения высшей нервной деятельности проявляются апатией, вялостью, медлительностью, снижением памяти, сонливостью. Вследствие повышенного содержания в организме пролактина у девочек нарушается менструальный цикл, лакторея, а у мужчин — гипогонадизм. Рентгенография костей скелета выявляет гиперостоз свода черепа, пневматизацию полостей височной и основной костей, усиление сосудистого рисунка, увеличение нижней челюсти, увеличе-

ние турецкого седла и его деструктивные изменения. На рентгенограммах трубчатых костей обнаруживаются утолщение эпифизов, экзостозы. При офтальмологическом исследовании могут быть выявлены застойные диски зрительных нервов, ограничение полей зрения. В крови — высокий уровень соматотропного гормона, пролактина (у $1/3$ больных), повышение уровня фосфора и активности щелочной фосфатазы. Проводится динамическое исследование секреции соматотропина (тест с глюкозой или тиролиберином). Течение заболевания длительное (рис. 12.5, 12.6).

Прогноз благоприятный при доброкачественной опухоли (заболевание длится годами) и неблагоприятный при злокачественной аденоме.

Болезнь Иценко—Кушинга — заболевание, обусловленное первичным поражением подкорковых и стволовых образований (гипоталамус, таламус и ретикулярная формация) с последующим включением в патологический процесс гипофиза и коры надпочечников. Заболевание чаще встречается у девочек.

Этиология. Причину заболевания часто выявить не удастся. Болезнь связывают с черепно-мозговой травмой или психической травмой, инфекционными заболеваниями, особенно нейроинфекциями, интоксикациями, опухолью гипофиза и др.).

Клиника. Заболевание развивается постепенно. Больные предъявляют жалобы на общую слабость, головную боль, боли в спине и конечностях, нарушение менструального цикла, изменение внешности, цвета лица, ожирение,

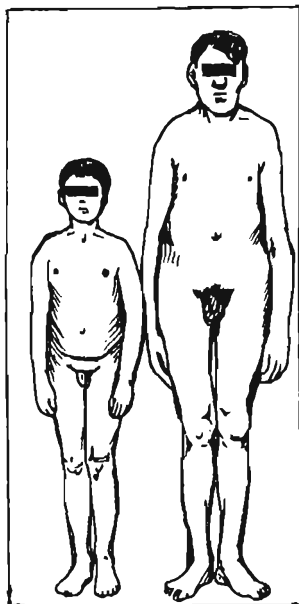


Рис. 12.5. Акремегалия и гигантизм у мальчика 12 лет. Слева здоровый мальчик того же возраста

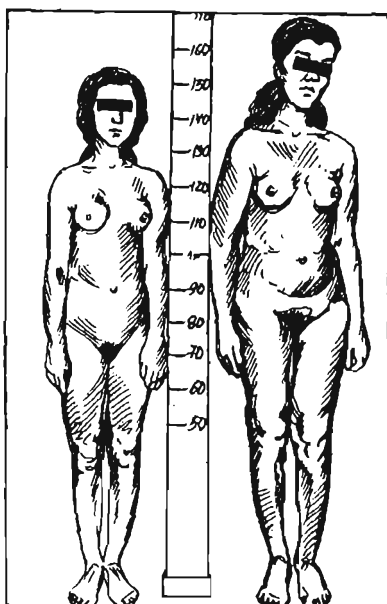


Рис. 12.6. Акремегалия у девочки 12,5 лет. Слева ее здоровая сестра из двойни

рост волос по мужскому типу (у девочек), сонливость, апатию, плохую сообразительность. При осмотре отмечается избирательная локализация жира на лице (лицо лунообразное, багово-красного цвета), груди, животе, шее, над VII шейном позвонком «горбик», конечности тонкие. Кожа обычно поражена акне, фурункулами, сухая, шелушащаяся, с багово-мраморным рисунком. На коже живота, плеч, молочных желез, внутренней поверхности бедер и других частей тела — широкие дистрофические полосы растяжения красновато-фиолетового цвета (стрии). Легко возникают внутрикожные кровоизлияния. У девочек нередко наблюдается оволосение по мужскому типу (гирсутизм) с выпадением волос на голове. На лице преобладает рост пушковых волос. У мужчин могут наблюдаться некоторая феминизация, уменьшение роста волос на лице и выпадение их на теле (рис. 12.7).

Костная система. Часто возникают деформации и переломы костей, сопровождающиеся болями различной интенсивности и длительности. Костные изменения обычно не соответствуют выраженности болевой реакции. Иногда боли отсутствуют даже при множественных переломах. Такие изменения в костях — следствие остеопороза, наиболее часто остеопороз возникает в позвоночнике, череле, ребрах, костях стоп и кистей. Его развитие связывают с избыточной продукцией глюкокортикоидов, что приводит к нарушению образования белкового каркаса костной ткани с недостаточным отложением вследствие этого солей кальция. В генезе остеопороза при болезни Иценко—Кушинга имеют также значение дефицит тирокальцитонина в результате гипofункции щитовидной железы и избыточная продукция паратормона паращитовидными железами. Снижение болевой чувствительности при пере-

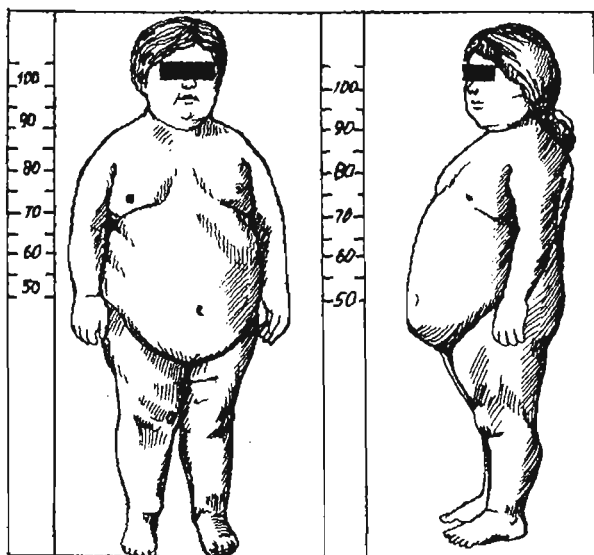


Рис. 12.7. Болезнь Иценко—Кушинга у девочки 6 лет. Типичное распределение подкожной жировой клетчатки. Задержка роста

ломах объясняется анальгизирующим эффектом избытка глюкокортикоидов. Заболевание приводит также к задержке роста и дифференцировки скелета.

Сердечно-сосудистая система. Наблюдаются тахикардия, расширение границы сердца влево, систолический шум у верхушки и акцент II тона над аортой. Артериальная гипертензия с высоким систолическим и диастолическим давлением, повышенное венозное давление.

Органы дыхания. Нередко возникают бронхиты, пневмонии, туберкулез, что связывают со снижением реактивности организма вследствие подавления кортизолом выработки антител. Со стороны органов пищеварения могут наблюдаться изжога, боли в подложечной области, хронический гиперацидный гастрит, иногда обнаруживают гастродуоденальные язвы.

Нервно-мышечная система и психика. Наиболее постоянными при этом заболевании являются амиотрофический и болевой синдромы. Амиотрофический синдром (стероидная миопатия) характеризуется похуданием и атрофией мышц в проксимальных отделах конечностей с выраженным снижением их силы. При болевом синдроме боли бывают такой силы, что ограничивают передвижение больных. Обычно боли локализируются в поясничной области и ногах. Главной причиной болевого синдрома является сдавление спинно-мозговых корешков вследствие как остеопороза с деформацией позвоночных отверстий, так и отека самих корешков в результате интоксикации избытком кортикостероидов. Со стороны интеллектуальной и эмоциональной сферы у больных снижаются память,сообразительность, интеллект, развиваются вялость, медлительность. Уменьшается величина эмоциональных колебаний в ответ на внешние раздражители, трудность ориентации в новых условиях, заторможенность или эйфория, разболтанность, снижение критики своего состояния.

Несахарный диабет. Гипоталамический несахарный диабет — заболевание, обусловленное абсолютным дефицитом антидиуретического гормона (АДГ). Заболевание может развиваться в любом возрасте.

Этиология. Основными причинами заболевания являются нейротропные вирусные инфекции (грипп и др.), другие острые и хронические заболевания (скарлатина, коклюш, сепсис, брюшной и возвратный тифы, сыпной тиф, туберкулез, сифилис). Несахарный диабет может возникнуть в результате черепно-мозговых травм, опухолей гипофиза и гипоталамуса и др. Кроме того, несахарный диабет может быть следствием врожденных аномалий головного мозга и аутоиммунного поражения супраоптических и паравентрикулярных ядер гипоталамуса. Нефрогенный несахарный диабет развивается при резистентности почек к АДГ.

Клиника. Заболевание чаще возникает внезапно, реже — постепенно. Больные предъявляют жалобы на постоянную жажду (полидипсия), обильное (полиурия) и частое мочеиспускание (поллакиурия), снижение аппетита, слабость, головную боль, бессоницу, зябкость, запоры и т. д. При осмотре кожа сухая, потоотделение отсутствует. Внешний вид больных не изменен. У детей происходит задержка роста, половое созревание. Ранним симптомом у детей является ночное недержание мочи. Моча бесцветная, прозрачная, относительная плотность мочи — 1001–1005. Суточный диурез может достигать 5–40 л.

Синдром гиперсекреции АДГ. Для синдрома гиперсекреции АДГ характерны гипонатриемия, гипоосмолярность плазмы крови и выведение концентрированной мочи. У детей гиперсекреция АДГ изредка возникает при забо-

леваниях легких (например, при пневмонии, туберкулезе), при искусственной вентиляции легких с положительным давлением, при заболеваниях ЦНС (инфекции, кровоизлияния, черепно-мозговая травма, внутричерепная гипертензия, опухоли), при применении некоторых лекарственных препаратов (в частности, препаратов АДГ, винкристина, циклофосфида и др.).

Эпифиз (шишковидное тело). Эпифиз (шишковидное тело) крупнее у детей и женщин, чем у мужчин. Функционирует до 7-летнего возраста, после чего редуцируется. *Гормоны эпифиза:* мелатонин; гломерулотонин.

Функции гормонов:

- 1) мелатонин регулирует пигментный обмен, тормозит развитие половых функций и действие гонадотропных гормонов у взрослых;
- 2) гломерулотонин стимулирует секрецию гормона альдостерона корой надпочечников.

Щитовидная железа

Щитовидная железа — непарный орган, состоящий из двух долей (правой и левой), соединенных перешейком. Нередко железа имеет добавочную (пирамидальную) долю, исходящую из перешейка или левой доли и направленную вверх. Щитовидная железа расположена в передней области шеи между щитовидным хрящом и пятым-шестым кольцевидными хрящами трахеи (рис. 12.8). Щитовидная железа покрыта фиброзной капсулой, внутрь от которой отходят соединительнотканнные перегородки — трабекулы, разделяющие ее ткань на дольки, состоящие из фолликулов, заполненных гомогенной массой (коллоидом). Стенки фолликулов (округлых замкнутых образований) состоят из эпителиальных клеток (тиреоцитов), вырабатывающих йодсо-

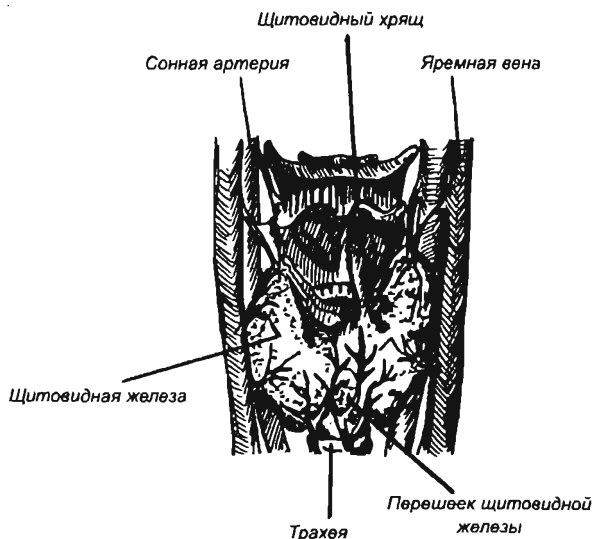


Рис. 12.8. Щитовидная железа

державшие гормоны (тироксин и трийодтиронин). Функцию фолликулярных клеток стимулирует ТТГ, секрецию которого контролирует тиролиберин гипоталамуса.

Кроме того, между фолликулами расположены редкие скопления более крупных светлых клеток (С-клеток, парафолликулярных клеток), в которых происходит синтез гормона кальцитонина, не содержащего йода.

Йодсодержащие тиреоидные гормоны обладают широким спектром действия, включающим метаболические, физиологические и морфогенетические эффекты. От активности щитовидной железы зависят основные жизненные функции человека, так как ее гормоны влияют на активность всех его органов и систем.

Воздействие на обмен веществ. Способствуют окислительному фосфорилированию. Повышают теплопродукцию. Контролируют синтез белков: в физиологических количествах оказывают анаболическое действие, а в высоких концентрациях — катаболическое. Усиливают мобилизацию жира из депо, активируют липолиз и окисление жиров, подавляют липогенез из углеводов, способствуют снижению уровня холестерина в крови. Усиливают распад гликогена, тормозят его синтез из глюкозы; способствуют глюконеогенезу из белков; стимулируют всасывание углеводов в кишечнике, оказывая в целом гипергликемическое действие. Влияют на водно-электролитный баланс, на обмен витаминов, ферментов, нейромедиаторов.

Влияние на функцию органов и систем. Активируют симпатoadреналовую и сердечно-сосудистую системы, обуславливая гипердинамическое состояние последней. Оказывают влияние на функцию высших отделов ЦНС (в частности, на психические процессы). Стимулируют гемопоэз. Повышают аппетит и усиливают сокоотделение в пищеварительном тракте. Воздействуют на скелетную мускулатуру. Улучшают обменные процессы в печени. Воздействуют на другие эндокринные железы (половые, надпочечники и др.). Мощные иммуномодуляторы.

Воздействие на уровне тканей. Регулируют процесс дифференцировки тканей.

Тиреоидные гормоны (тироксин и трийодтиронин) необходимы для развития организма, особенно в пренатальном и раннем постнатальном периодах, когда происходит формирование органов и систем. Тиреоидные гормоны определяют нормальную дифференцировку головного мозга и интеллектуальное развитие ребенка, регулируют процессы роста и созревания скелета (костный возраст), развитие кожи и ее придатков.

Кальцитонин регулирует фосфорно-кальциевый обмен, являясь антагонистом паратиреоидного гормона (паратгормона, ПТГ). Он защищает организм от избыточного поступления ионов кальция, уменьшая его реабсорбцию в канальцах почки и всасывание из кишечника, одновременно увеличивая фиксацию кальция в костной ткани. Продукция кальцитонина зависит от концентрации ионов кальция в крови.

Анатомо-физиологические особенности у детей. Размеры щитовидной железы у новорожденных относительно больше, чем у взрослых, но ее фолликулы мельче и содержат небольшое количество коллоида. Максимальные концентрации ТТГ, тирокина и трийодтиронина выявляют в крови ребенка в первые часы и дни жизни, что свидетельствует о важной роли этих гормонов в

период постнатальной адаптации. В течение первой недели жизни происходит постепенное снижение концентрации ТТГ и несколько медленнее — концентрации тироксина и трийодтиронина.

В течение первого полугодия жизни масса железы несколько уменьшается, снижается концентрация тиреоидных гормонов. В последующем, до 5–6-летнего возраста, происходит быстрый рост щитовидной железы, затем он несколько замедляется до препубертатного периода, когда ее размеры вновь быстро увеличиваются. С возрастом в щитовидной железе увеличивается размер и количество фолликулов, а также содержание коллоида. Окончательное гистологическое строение железа приобретает после 15 лет.

У новорожденного выработка кальцитонина (по сравнению с плодом) более низкая. В дальнейшем уровень секреции стабилен на протяжении всего периода детства.

Методика обследования и семиотика поражения. *Осмотр* щитовидной железы дает ориентировочное представление о ее размерах и о симметричном или несимметричном увеличении ее различных отделов. Необходимо обращать внимание на характер дыхания. При наличии сдавления трахеи доброкачественной или злокачественной опухолью щитовидной железы дыхание может носить характер стридора. После ориентировочной *пальпации* щитовидной железы проводят ее специальное пальпаторное исследование (рис. 12.9). Четыре согнутых пальца обеих рук заводятся глубоко за задние края грудинно-ключично-сосцевидной мышцы, а большой палец — за передние края этих мышц. После проведения пальпации пациенту предлагается сделать несколько глотательных движений, во время которых щитовидная железа вместе с гортанью двигается и перемещается между пальцами. В это время можно определить те небольшие изменения в размерах щитовидной железы, которые не улавливаются при обычной пальпации. При пальпации необходимо обратить внимание на размеры и консистенцию щитовидной железы, диффузный или узловой характер увеличения, подвижность при глотании и механическом смещении, наличие или отсутствие пульсации, болезненность. Надавливанием на щитовидный хрящ с одной стороны удается сместить противоположную долю щитовидной железы и облегчить ее пальпацию. Пальпация перешейка производится путем скользящих движений в вертикальном направлении над рукояткой грудины.

На практике нередко используется еще один метод пальпации железы, когда исследователь, находясь сзади пациента, ощупывает железу четырьмя согнутыми пальцами обеих рук (рис. 12.10).

В норме щитовидная железа не пальпируется.

В случае увеличения щитовидной железы (зоб) производят ее *аускультацию* и измеряют сантиметровой лентой. Консистенция щитовидной железы по данным пальпации может быть мягко-эластичной (+), плотной (++) , очень плотной (+++), однородной, диффузной на всем протяжении или неоднородной, иметь единичные или множественные узлы.

Диффузный токсический зоб — генетическое аутоиммунное заболевание с врожденным дефектом в системе иммунологического выживания, обусловленное повышенной секрецией щитовидной железой гормонов тироксина и трийодтиронина и характеризующееся в первую очередь изменениями сердечно-сосудистой и нервной систем. Диффузный токсический зоб встречается

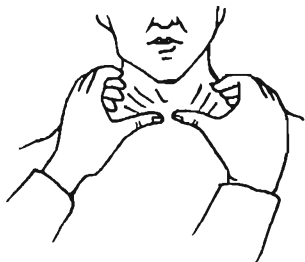


Рис. 12.9. Пальпация щитовидной железы

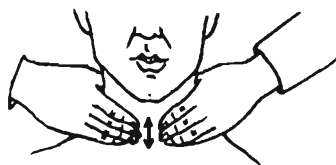


Рис. 12.10. Пальпация щитовидной железы обеими руками сзади. Проверка подвижности во время акта глотания

ся повсеместно, чаще у девочек, чем у мальчиков, соотношение девочек и мальчиков 1:10.

Этиология. Предрасполагающим фактором в развитии заболевания является наследственность. Диффузный токсический зоб нередко возникает в ряде поколений у нескольких членов одной семьи. Семейный характер заболевания связывают с наследованием особого рецессивного гена. Наличие наследственных факторов, особенно по женской линии, отмечается более чем у 30% всех больных, страдающих диффузным токсическим зобом.

У детей провоцирующим фактором развития заболевания являются инфекции: грипп, ангина, корь, коклюш, скарлатина, ревматизм и т. д. Заболевание у детей чаще всего вызывают те инфекции, которые поражают область носоглотки и зева.

Различают следующие степени увеличения щитовидной железы: *0 степень* — щитовидная железа не прощупывается или немного прощупывается, но не увеличена; *I степень* — прощупывается увеличенный перешеек железы, немного прощупываются боковые доли. При осмотре шеи щитовидная железа не определяется; *II степень* — щитовидная железа легко прощупывается и заметна на глаз при глотательных движениях больного; *III степень* — «толстая шея» (увеличенная щитовидная железа хорошо заметна при осмотре). Конфигурация шеи не изменена; *IV степень* — выраженный зоб, резко меняющий конфигурацию шеи; *V степень* — зоб достигает очень больших размеров и резко меняет конфигурацию шеи.

Клиника. Жалобы на мышечную слабость, быструю утомляемость, раздражительность, беспричинное беспокойство, рассеянность, плаксивость, чувство давления, неловкость в области шеи, повышенную потливость, плохую переносимость тепла, дрожание конечностей, а иногда и всего тела, сердцебиение, усиливающееся при физической нагрузке, а также при волнении, нарушение сна (бессонница, прерывистый неглубокий сон) с обилием сновидений, субфебрильную температуру, похудание, снижение трудоспособности. В ряде случаев больные жалуются на пучеглазие, частый неустойчивый стул с наклоном к поносу и т. д.

Больные суетливы, делают множество быстрых ненужных движений, многословны. Характерны отсутствие сосредоточенности, быстрая смена настроения. Рост часто превышает норму, кисти тонкие, тонкие пальцы с заостренными концевыми фалангами (руки Мадонны). Характерно выражение лица

больного — гневный взгляд. Кожа теплая, тонкая, просвечивающаяся, влажная. Кисти и стопы обычно теплые. Подкожно-жировой слой уменьшен.

Глазные симптомы. Кроме экзофтальма у больных встречаются такие симптомы, как: симптом Грефе — заключается в отставании верхнего века от радужной оболочки при фиксации зрением медленно перемещающегося вниз предмета, в связи с чем между верхним веком и радужной оболочкой остается белая полоска склеры; симптом Мебиуса — заключается в слабости конвергенции, т. е. потере способности фиксировать предметы на близком расстоянии; симптом Штельвага — редкое (при норме 6–8 раз в мин) и неполное мигание, его расценивают как проявление понижения чувствительности роговицы; симптом Дельримпля — широкое раскрытие глазных щелей; симптом Еллинека — характеризуется пигментацией вокруг глаз; симптом Розенбаха — наблюдается мелкий тремор закрытых век.

Сердечно-сосудистая система. Больных беспокоят сердцебиение, колющие боли в сердце. В связи с ослаблением сердечной деятельности, нарушением гемодинамики и тканевого дыхания возникает одышка. Однако одышка у больных токсическим зобом может быть и при отсутствии сердечной недостаточности. Эта одышка своеобразная («неудовлетворенность вдохом»), она напоминает одышку при нейроциркуляторной дистонии и сердечном неврозе. При осмотре больных нередко видна пульсация сонных артерий. Пульс частый, более 90 ударов в минуту. Тахикардия сохраняется в покое, во время сна, при нагрузке она увеличивается. АД в пределах нормы.

Нервно-мышечная система и психика. Характерно дрожание всего тела («симптом телеграфного столба») и отдельных его частей: языка, опущенных век и т. д. При расслабленной кисти наблюдается мелкий тремор раздвинутых пальцев вытянутых рук (симптом Мари). Дермографизм быстрый, резко выраженный, стойкий, красный. Сухожильные рефлексы обычно повышены.

Часто отмечаются клonusы, патологические рефлексy, фибриллярные подергивания.

Наблюдаются трофические расстройства: выпадение волос, истончение и ломкость ногтей и т. д. У больных отмечаются постоянное или периодическое чувство жара, приливы, головная боль, ослабление памяти. Изменения психики выражаются в моторной возбудимости, частой смене настроения, бессоннице. В редких случаях бывают тиреотоксические психозы.

Гипотиреоз (ГТ) — заболевание организма, обусловленное или недостаточной секрецией щитовидной железой тиреоидных гормонов, или полным выпадением ее функции. Гипотиреоз может развиваться вследствие поражения щитовидной железы — первичный ГТ, гипопифиза — вторичный или гипоталамуса — третичный, кроме того, может быть обусловлен нечувствительностью тканей к тироксину. ГТ любого происхождения может быть врожденным и приобретенным.

Приобретенный первичный ГТ может появиться после удаления значительной части щитовидной железы, например, при диффузном токсическом зобе или эктопии, в результате аутоиммунного, вирусного, бактериального или радиационного тиреоидита. Девочки болеют в 2 раза чаще мальчиков.

Симптомы ГТ развиваются постепенно, особенно у детей, находящихся на грудном вскармливании, поскольку в грудном молоке содержится много тиреоидных гормонов, хотя и недостаточно для полной компенсации заболевания.

Ребенок с первичным ВГТ рождается в срок или от пролонгированной (40–43 недель) беременности с крупной, выше 4 кг, массой тела. В периоде новорожденности характерны позднее отпадение пуповинного остатка; нарастающая сонливость, адинамия, незмоциональный крик; трудности при вскармливании (вялое сосание, сниженный аппетит, апноэ, цианоз при кормлении), дыхательные нарушения в виде шумного, стридорозного затрудненного носового дыхания, эпизодов апноэ во время манипуляций по уходу; позднее отхождение мекония, запоры, вздутие живота, пупочная грыжа. Ребенок плохо удерживает тепло. Иногда бывает гипотермия ниже 35°, кожная складка на голове утолщенная, кожа суховатая, грубая, с мраморностью. Нередки интенсивная или пролонгированная желтуха, ранняя анемия, не поддающаяся обычному лечению. Роднички больших размеров. Тоны сердца приглушены, брадикардия. Муцинозный отек мышц часто имитирует повышенный тонус мышц.

С возрастом симптомы ГТ нарастают и достигают полного развития к 3–6-месячному возрасту. Ребенок отстает в росте, мало прибавляет в массе тела, но из-за муцинозных отеков никогда не выглядит истощенным. Телосложение диспропорциональное: короткие конечности, относительно длинное туловище, кисти рук широкие, с короткими пальцами. Окружность головы нормальная, глазные щели узкие, переносица широкая, плоская, веки отечны, язык утолщенный, не помещается во рту, голос грубый, роднички закрываются поздно. Шея короткая, толстая, на туловище, над- и подключичных областях, тыльной поверхности кистей и стоп муцинозные отеки. Зубы прорезываются поздно. Психомоторное развитие резко задержано, ребенок вялый, сонливый, адинамичный, некоммуникабельный. Границы сердца умеренно расширены, тоны глухие, брадикардия, АД снижено, может выслушиваться систолический шум, дыхание стридорозное. Живот вздут, пупочная грыжа, запоры. Кожа сухая, шершавая, холодная, у части детей — мышечные псевдогипертрофии.

Манифестация легких вариантов КГТ может происходить к 2–5-летнему возрасту и даже в периоде полового созревания. Обычно можно выявить задержку роста, полового развития, снижение интеллекта, симптомы миокардиодистрофии, запоры, сухость кожи.

Приобретенный первичный ГТ чаще сопровождается увеличением щитовидной железы. Соматические изменения те же, что и при врожденном, но интеллект не нарушен.

Изолированный гипоталамический и гипофизарный ГТ встречаются редко, чаще как симптом гипофизарного нанизма. Интеллект также не страдает.

Паращитовидные железы

Паращитовидные железы — овальной формы тельца, расположенные на задней поверхности долей щитовидной железы (рис. 12.11). Паращитовидные железы выделяют в кровь ПТГ, главная функция которого — поддержание постоянной концентрации ионов кальция и фосфатов в крови. ПТГ увеличивает концентрацию ионов кальция в сыворотке крови за счет активации остеокластов и усиления резорбции костей, а также за счет повышения реабсорбции ионов кальция в дистальных канальцах почек. ПТГ стимулирует образование кальцитриола в проксимальных канальцах, что усиливает всасывание кальция в кишечнике. Воздействуя на почки, ПТГ уменьшает в каналь-

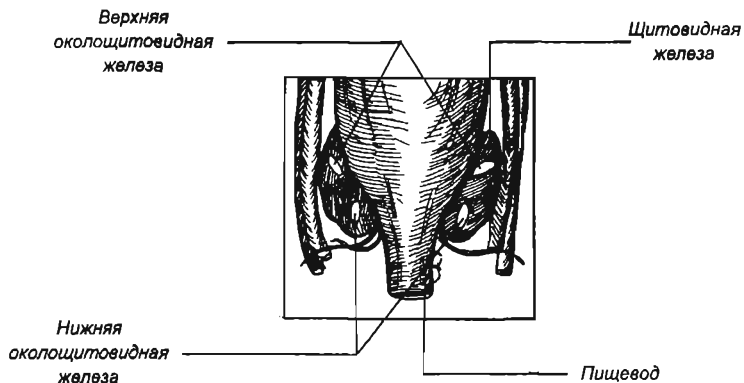


Рис. 12.11. Расположение околощитовидных желез

цах почек реабсорбцию фосфатов, увеличивая фосфатурию, а также способствует вымыванию фосфора из костей.

Анатомо-физиологические особенности у детей. Суммарная масса паращитовидных желез у новорожденных составляет 6–9 мг. Уже в течение первого года жизни масса желез возрастает в 3–4 раза, к пяти годам жизни — еще вдвое, а к 10 годам — втрое.

Для новорожденных характерна физиологическая гипокальциемия, вызванная внезапным прекращением поступления ионов кальция от матери и неспособностью паращитовидных желез мобилизовать ионы кальция из костной ткани. Гиперкальциемическому действию ПТГ, кроме того, препятствуют кальцитонин и кортизол, выброс которых происходит после родов. Окончательное формирование системы, обеспечивающей постоянство концентрации ионов кальция в сыворотке крови, происходит к концу неонатального периода. Максимальная функциональная активность паращитовидных желез приходится на первые два года жизни, когда особенно интенсивен остеогенез.

Методика обследования и семиотика поражения. Паращитовидные железы недоступны физикальным методам обследования, но при расспросе и общем осмотре можно выявить клинические признаки нарушения функции паращитовидных желез. Для визуализации паращитовидных желез используют УЗИ, радиоизотопное сканирование, компьютерную томографию. Для оценки функции паращитовидных желез в крови определяют концентрацию ПТГ, исследуют концентрацию ионизированного и общего кальция и фосфора в сыворотке крови, а также выделение их с мочой. Концентрации ионов кальция и фосфора в моче при изменении содержания ПТГ обратно пропорциональны их содержанию в крови.

Гипопаратиреоз — синдром, обусловленный дефицитом ПТГ. Для всех форм гипопаратиреоза характерны гипокальциемия и гиперфосфатемия на фоне низкой концентрации ПТГ.

Клинические проявления гипокальциемии обусловлены, главным образом, нарушением нервно-мышечной проводимости. У новорожденных это состояние проявляется повышенной возбудимостью, пронзительным криком, подер-

гиванием мышц, судорогами, апноэ, аритмиями, а у более старших детей возможно развитие тетании и парестезий. Тяжелая гипокальциемия может привести к снижению сердечного выброса и падению АД.

При гипопаратиреозе возникают приступы тонических судорог, которые захватывают преимущественно симметричные группы мышц-сгибателей и возникают в ответ на тактильное раздражение при осмотре, пеленании, перегревании, после травмы и т. д. Судороги чаще возникают в верхних конечностях («рука акушера»), но могут быть и в нижних (при этом ноги выпрямлены, прижаты одна к другой, стопы согнуты), а также в мышцах лица («рыбий рот»).

При гипокальциемии можно вызвать специфические симптомы.

Симптомы Хвостека:

- верхний — судорога мышц соответствующей половины лица при постукивании по скуловой дуге у места выхода лицевого нерва у наружного слухового прохода;
- нижний — судорога мышц соответствующей половины лица при постукивании по углу нижней челюсти.

Симптом Труссо: появление «руки акушера» при перетягивании плеча жгутом до исчезновения пульса в течение 2–3 мин.

Симптом Люста: отведение стопы при постукивании ниже головки малой берцовой кости.

Кроме того, при гипокальциемии возникают парестезии, гиперрефлексия, ларингоспазм (обычно вместе с судорогами, чаще ночью), бронхоспазм, спастические сокращения кишечника.

На электрокардиограмме выявляют удлинение интервала Q–T и сегмента ST, низкие треугольные зубцы T. Возможно развитие артериальной гипотензии.

Транзиторный гипопаратиреоз новорожденных обычно проявляется на 2–10-й день жизни и обусловлен подавлением секреции ПТГ из-за гиперкальциемии у матери, в том числе вызванной гиперпаратиреозом. Гипопаратиреоз у грудных детей и детей раннего возраста обычно обусловлен врожденным, а в более позднем возрасте — приобретенным поражением паращитовидных желез. К гипопаратиреозу могут привести удаление паращитовидных желез, нарушение их кровоснабжения и иннервации, инфекционное и лучевое повреждение, гемохроматоз и другие причины. Изолированный идиопатический гипопаратиреоз, вызванный дефектом синтеза или секреции ПТГ, — редкое спорадическое или семейное заболевание, которое может проявиться в любом возрасте.

Гиперпаратиреоз — синдром, возникающий при избытке ПТГ. Его клиническая картина в первую очередь связана с гиперкальциемией. Характерны слабость, недомогание, полидипсия, полиурия, изостенурия, рвота, запоры, боли в животе, у детей раннего возраста — задержка физического развития. Кроме того, у больных могут наблюдаться поражения мышц (миалгии и выраженная мышечная слабость), оссалгии, лодагра, псевдоподагра, хондрокальциноз, эрозивный артрит. Рентгенологически выявляют фиброзно-кистозный оссеит, при денситометрии — снижение плотности костной ткани, что увеличивает риск переломов костей. Часто в костях обнаруживают кисты и опухоли. Повышение экскреции ионов кальция приводит к мочекаменной болезни, возможно развитие нефрокальциноза. Возможны аритмии, укорочение интервала Q–T на электрокардиограмме, артериальная гипертензия.

Тяжелый гиперпаратиреоз новорожденных (гомозиготная гипокальциурическая гиперкальциемия) — редкое наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена рецептора ионов кальция на клетках паращитовидной железы и почечных канальцев, при этом секретируется избыточное количество ПТТ и усиливается реабсорбция ионов кальция. Клиническая картина включает выраженные симптомы гиперкальциемии, аномалии скелета, задержку физического развития и умственную отсталость. Аналогичный генетический дефект, но в гетерозиготной форме, приводит к семейной доброкачественной гиперкальциемии (гетерозиготная гипокальциурическая гиперкальциемия). Обычно у этих детей гиперкальциемию выявляют случайно.

Первичный гиперпаратиреоз у детей наблюдают редко. Причиной его возникновения может быть гиперплазия всех паращитовидных желез, аденома или рак одной или нескольких желез. Вторичный гиперпаратиреоз возникает при резистентности тканей-мишеней к ПТГ, что может развиваться при почечной недостаточности, рахите и остеомалации, обусловленных недостаточностью витамина В, гипофосфатемическом рахите и др.

Надпочечники

Надпочечники — парные эндокринные железы, расположенные в забрюшинной клетчатке над верхними полюсами почек на уровне ТХII–LII (у взрослых). Надпочечник состоит из наружного коркового вещества (до 80% от общей массы железы), где происходит синтез стероидных гормонов (исходный продукт синтеза — холестерин), и внутреннего мозгового, секретирующего катехоламины (рис. 12.12).

В коре надпочечников различают три зоны: клубочковую, вырабатывающую минералокортикоиды (главным образом альдостерон); пучковую, синтезирующую глюкокортикоиды (кортизол, кортизон и др.); и сетчатую, в которой идет секреция андрогенов (дегидроэпиандростерон и андростендион), следовых количеств эстрогенов. В мозговом веществе надпочечников происходит синтез катехоламинов, преимущественно адреналина, в меньших количествах — норадреналина и дофамина.

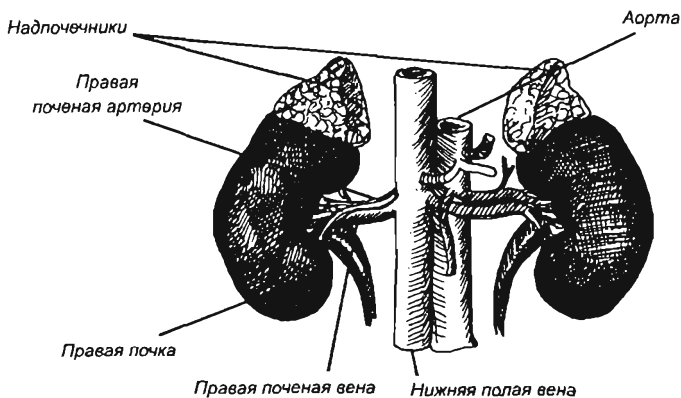


Рис. 12.12. Расположение надпочечников

Альдостерон стимулирует канальцевую реабсорбцию ионов натрия и экскрецию ионов калия, водорода, аммиака и магния в почках, играя важнейшую роль в регуляции водно-электролитного баланса организма и объема экстрацеллюлярной жидкости. Секреция альдостерона находится под регуляцией ренин-ангиотензиновой системы (в основном ангиотензина II), дофамина, в незначительной степени АКТГ и зависит от концентрации ионов калия в сыворотке крови.

Глюкокортикоиды обладают чрезвычайно широким спектром действия (табл. 12.2). Самой высокой биологической глюкокортикоидной активностью обладает кортизол. Основной регулятор синтеза глюкокортикоидов — АКТГ.

Андрогены (дегидроэпиандростерон и андростендион) участвуют в процессе полового созревания, обладают анаболическим и гипохолестеринемическим эффектами.

Катехоламины вызывают вазоконстрикцию, способствуют повышению АД, стимулируют работу сердца, усиливают гликогенолиз, липолиз, глюконеогенез. Эти и другие эффекты катехоламины реализуют через α - и β -адренорецепторы на поверхности клеток-мишеней.

Анатомо-физиологические особенности. При рождении масса одного надпочечника у ребенка достигает 7 г, их размер составляет $1/3$ размера почки. У новорожденного кора надпочечников, как и у плода, состоит из двух зон — фетальной и дефинитивной (постоянной), причем на долю фетальной зоны приходится основная масса железы. Дефинитивная кора функционирует так же, как у взрослого. Пучковая зона узкая, нечетко сформирована, сетчатой зоны еще нет.

В родах новорожденный получает от матери большое количество глюкокортикоидов, что ведет к подавлению синтеза АКТГ в гипофизе. В связи с этим

Таблица 12.2

Функции глюкокортикоидов

Место приложения	Действие
Углеводный обмен	Повышают концентрацию глюкозы в крови за счет увеличения скорости глюконеогенеза в печени, снижения утилизации глюкозы на периферии, стимуляции освобождения аминокислот (субстрата глюконеогенеза) в мышцах
Белковый обмен	Усиливают распад белка и тормозят его синтез
Липидный обмен	Усиливают липолиз в области верхних и нижних конечностей и липогенез в других частях тела (туловище и лицо)
Обмен кальция	Подавляют активность витамина D, обуславливая уменьшение всасывания ионов кальция и увеличение его экскреции
Иммунная система	В высоких дозах оказывают иммуносупрессивное действие
Воспаление	Обладают противовоспалительным эффектом
Синтез коллагена	При длительном применении ингибируют синтетическую активность фибробластов, хондробластов и остеобластов, способствуя истончению кожи и остеопорозу
Скелетные мышцы	Вызывают атрофию мышц и мышечную слабость при длительном применении
Секреторная функция желудка	Усиливают секрецию соляной кислоты и пепсинов

в постнатальном периоде отмечают существенное снижение экскреции и продукции глюкокортикоидов, что может привести к появлению у ребенка клинических признаков надпочечниковой недостаточности. К десятому дню жизни происходит активизация синтеза глюкокортикоидов.

К годовалому возрасту фетальная зона полностью исчезает, а в дефинитивной коре уже различимы клубочковая, пучковая и сетчатая зоны. К концу первого года жизни ребенка секреция кортизола приобретает суточный ритм (максимальная в утренние часы).

К трем годам жизни корковая часть надпочечника полностью дифференцирована. Формирование зон коркового вещества продолжается до 11–14 лет, к этому периоду соотношение ширины клубочковой, пучковой и сетчатой зон составляет 1:1:1. Окончательное формирование мозгового вещества происходит к 10–12 годам.

Методика обследования и семиотика поражений. При выяснении жалоб и проведении общего осмотра можно выявить клинические признаки нарушения функции надпочечников. Для определения структуры и величины надпочечников используют УЗИ и компьютерную томографию. Для оценки функции надпочечников определяют концентрацию кортизола, альдостерона в крови и моче, половых стероидных гормонов в крови, катехоламинов (адреналина, норадреналина и ванилил-миндальной кислоты) в моче, проводят диагностические пробы с АКТГ или глюкокортикоидами.

Гипокортицизм — снижение функций коры надпочечников (надпочечниковая недостаточность).

Первичная врожденная хроническая надпочечниковая недостаточность чаще возникает у детей, имеющих дефекты ферментов стероидогенеза (врожденная дисфункция коры надпочечников — андреногенитальный синдром (АГС), реже — гипоплазию коры надпочечников. Скрининг новорожденных на АГС включает исследование концентрации 17-ОНП в образцах пятен высушенной крови. Адекватное лечение эндокринологом обеспечивает соответствующее возрасту развитие ребенка.

Первичная приобретенная хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона) чаще возникает в результате аутоиммунного поражения коры надпочечников (аутоиммунный адреналит).

Вторичная врожденная хроническая надпочечниковая недостаточность возникает вследствие врожденной патологии аденогипофиза или гипоталамуса.

Вторичные формы приобретенной хронической надпочечниковой недостаточности (дефицит АКТГ или кортиколиберина) могут быть следствием длительного лечения глюкокортикоидами, повреждения аденогипофиза или гипоталамуса при черепно-мозговой травме, после операций или облучения, при новообразованиях и инфекциях.

Хроническая недостаточность коры надпочечников (ХНН) — симптомокомплекс, развивающийся вследствие недостаточной продукции глюкокортикоидов и (или) минералкортикоидов. В настоящее время наиболее частой причиной ХНН у детей раннего возраста является врожденная гиперплазия коры надпочечников, а у школьников и взрослых — аутоиммунный адреналит (50–70% всех случаев). Снижение уровней ГК и МК в крови приводит к повышению продукции кортикотропина гипофизом и ренина почками, что способствует сохранению более или менее длительной компенсации гипокортицизм

ма. Клинические симптомы ХНН развиваются обычно при поражении более 90% ткани коры надпочечников.

Клиника. У детей старшего возраста симптомы нарастают в течение длительного времени (месяцы, годы). Характерны гиподинамия, головные боли, сниженный аппетит, жажда, полиурия. Больной худеет, предпочитает соленую пищу. Типичны эпизоды болей в животе, рвоты, диареи при стрессах, заболеланиях, после прививок, травм, операций. Ребенок отстает в росте, половом развитии, могут быть обмороки, снижено АД (преимущественно диастолическое), имеются признаки миокардиодистрофии (приглушение тонов сердца, функциональный шум). Дети с ХНН чаще болеют, медленно выздоравливают. Нередко при первичной ХНН появляется гиперпигментация кожи. Пигментация обычно тотальная, наиболее выражена в области сосков, белой линии живота, наружных гениталий, в местах трения одежды (шея, локти, колени), в области крупных складок, вокруг рубцов, на слизистой оболочки полости рта. Участки гиперпигментации могут чередоваться с очагами депигментации (витилиго).

При врожденной ХНН признаки заболевания могут появиться вскоре после рождения в виде криза острой недостаточности надпочечников. Для новорожденных и детей младшего возраста характерны быстрая потеря массы тела, эпизоды гипогликемии, анорексия, срыгивания. Типична пигментация сосков, белой линии живота, наружных гениталий.

Острая недостаточность надпочечников может быть осложнением хронической или развиваться остро вследствие кровоизлияния в надпочечники при родовой травме, при молниеносно текущих, преимущественно менингококковой и стрептококковой инфекциях (синдром Уотерхауса—Фридериксена). Острые кровоизлияния в надпочечники могут быть при стрессах, больших операциях, сепсисе, ожогах, при лечении антикоагулянтами, у больных ВИЧ-инфекцией. Острая надпочечниковая недостаточность может возникнуть при внезапном прекращении лечения глюкокортикоидами («синдром отмены»), а также у больных гиперкортицизмом после двусторонней адреналэктомии.

Клиника ОНН характеризуется прежде всего быстро прогрессирующим снижением АД. Тоны сердца глухие, пульс слабого наполнения, тахикардия, акроцианоз, периоральный цианоз. Имеются признаки нарушения микроциркуляции: «мраморность» и застойные синюшно-багровые пятна на коже. Диурез снижается вплоть до анурии. Сознание длительно сохранено, но в терминальном состоянии возникают гипоксические судороги и кома. Для ОНН типичны схваткообразные боли в животе, повторная рвота, диарея, быстро нарастающий экзикоз. Тонус мышц снижен, адинамия, нарастает ацидоз.

Гиперкортицизм — общее название группы синдромов, обусловленных избыточным содержанием в крови кортикостероидов. Различают гиперкортицизм тотальный и парциальный. К тотальному гиперкортицизму относят: болезнь Иценко—Кушинга (центральная, зависимая от АКТГ форма синдрома Иценко—Кушинга); синдром Иценко—Кушинга, вызванный кортикостеромой (АКТГ-независимая форма синдрома Иценко—Кушинга); синдром Иценко—Кушинга, обусловленный опухолью, продуцирующей АКТГ-подобные вещества или кортиколиберин (АКТГ-зависимый эктолированный синдром Иценко—Кушинга); автономную макронодулярную гиперплазию надпочечников.

Избыток стероидных гормонов, характерный для синдрома (болезни) Иценко—Кушинга, ведет к поражению различных органов и систем (табл. 12.3).

Таблица 12.3

**Характерные клинические проявления
синдрома Иценко—Кушинга у детей**

Жалобы	Слабость, повышенная утомляемость, повышение аппетита
Диспластическое ожирение	Преимущественное отложение жира на лице («лунообразное лицо» с ярким румянцем на щеках), в области шеи («загровок буйвола») и затылка, над ключицами, в области спины и живота
Изменения кожи	Полосы растяжения (стрии) багрового или фиолетового цвета на коже живота, груди, бедер и плеч; высыпания (акне); гипертрихоз (избыточное оволосение на лбу, щеках, лобке, спине и в поясничной области)
Изменения мышечной системы	Гипотрофия преимущественно проксимальных мышц конечностей, мышечная слабость
Изменения костной системы	Остеопороз, отставание костного возраста
Влияние на сердечно-сосудистую систему	АГ, тахикардия, кардиомиопатия
Нарушения со стороны нервной системы	Нарушения психики, стероидный психоз
Изменения в крови	Лейкоцитоз, лимфопения, зозинопения, эритроцитоз, тенденция к повышению свертываемости крови, гипокалиемический алкалоз, гиперхолестеринемия
Нарушения углеводного обмена	Нарушение толерантности к глюкозе, стероидный диабет
Влияние на рост и половое развитие	Задержка роста, задержка полового развития
Влияние на иммунную систему	Вторичный стероидный иммунодефицит (часто гнойничковые или грибковые поражения кожи и ногтей пластинок, длительный период заживления ран, рецидивирующая вторичная инфекция и др.)

Медикаментозный синдром Иценко—Кушинга может быть обусловлен избыточным приемом лекарственных средств, содержащих глюкокортикоиды. Клиническая картина при парциальном гиперкортицизме обусловлена типом гормонов, секреция которых повышена в организме.

Гиперпродукция андрогенов и эстрогенов надпочечника. Гиперпродукцию андрогенов или эстрогенов наблюдают при гормональноактивных опухолях коры надпочечников и при врожденной их дисфункции. Наличие вирилирующей опухоли у мальчиков приводит к преждевременному появлению вторичных половых признаков при отсутствии увеличения яичек, а у девочек — к гипертрофии клитора, гирсутизму и задержке менархе. Феминизирующие опухоли у мальчиков приводят к гинекомастии и задержке пубертата, а у девочек — к ложному преждевременному половому развитию.

Врожденная гиперплазия коры надпочечников (адреногенитальный синдром). Группа наследственных заболеваний, обусловленных генетически

детерминированным снижением активности одного из ферментов, участвующих в стероидогенезе. Все формы ВГКН наследуются по аутосомно-рецессивному типу. Наиболее часто встречается недостаточность 21-гидроксилазы (90–95% всех случаев). Снижение активности 21-гидроксилазы сопровождается недостаточным синтезом кортизола и альдостерона и накоплением промежуточных метаболитов выше ферментного блока (17-гидроксипрогестерона, прогестерона). Недостаток кортизола приводит к избыточной секреции АКТГ, что вызывает гиперплазию сетчатой зоны коры надпочечников и гиперпродукцию андрогенов.

По особенностям клинической картины и времени появления признаков заболевания выделяют явные (*простую вирилизирующую и сольтеряющую*) и *стертую (позднопроявляющуюся) формы недостаточности 21-гидроксилазы*).

Простая форма у новорожденного характеризуется внутриутробно начавшейся гиперандрогенией (гипертрофия клитора, мощнокобразные половые губы, уrogenитальный синус у девочек, макрогенитосомия у мальчиков) и компенсированной ХНН с избытком АКТГ. В дальнейшем отмечается ускорение физического развития и темпов окостенения, ложное преждевременное половое развитие (по изосексуальному типу у мальчиков, по гетеросексуальному — у девочек). Окончательная длина тела без лечения редко достигает 150 см из-за раннего закрытия зон роста. Любая стрессовая ситуация может вызвать у этих больных криз ОНН.

Сольтеряющая форма. Наряду с симптомами гиперандрогении и гиперпигментации, на 1–4-й неделях жизни развивается клиника ОНН: прогрессивная потеря массы, срыгивания, рвота «фонтаном», диарея, полиурия, дегидратация, нарушения периферической микроциркуляции, падение АД, тахикардия, глухость тонов сердца. При отсутствии адекватной терапии больные погибают в возрасте 1–3 месяца.

При стертой форме симптомы появляются в препубертатном и пубертатном возрасте. У девочек отмечают некоторое ускорение физического развития и «костного» возраста, умеренно выраженную вирилизацию: гирсутизм, увеличение мышечной массы, нарушение менструального цикла, в детородном возрасте — бесплодие. У мальчиков эта форма заболевания протекает практически бессимптомно, но может приводить к олигоспермии и бесплодию.

Недостаточность 11-гидроксилазы. 11-гидроксилаза участвует в синтезе ГК и МК. Промежуточные продукты стероидогенеза, накапливающиеся в результате ферментного блока, обладают минералкортикоидной активностью. Это приводит к задержке натрия, воды и, следовательно, артериальной гипертонии.

Клиника. Отмечаются признаки внутриутробно начавшейся гиперандрогении, ХНН в сочетании с гипертензией, резистентной к гипотензивным препаратам. Поэтому данная форма носит название гипертензионной. На 1-м году жизни могут быть кризы ОНН.

Гипоальдостеронизм. Для гипоальдостеронизма (недостаточной выработки альдостерона) характерны симптомы, обусловленные гиперкалиемией и гипонатриемией и их влиянием на функцию почек, сердечно-сосудистой системы и скелетных мышц. У больных отмечают быструю утомляемость, мышечную слабость, артериальную гипотензию, периодически обморочные

состояния, брадикардию, блокады сердца. Изолированную недостаточность выработки альдостерона наблюдают редко, при наличии ферментного дефекта в клубочковой зоне коры надпочечников, а также после удаления альдостеромы в одном надпочечнике и вторичной атрофии клубочковой зоны в другом.

Псевдогипоальдостеронизм обусловлен низкой чувствительностью рецепторов эпителия почечных канальцев к альдостерону.

Гиперальдостеронизм — состояние, характеризующееся избыточной секрецией альдостерона, вызывающей АГ, метаболический алкалоз, гипокалиемию и задержку натрия. При этом вначале возникает уменьшение суточного диуреза, а затем полиурия, полидипсия, никтурия, устойчивость к антидиуретическим препаратам. Гиперальдостеронизм может быть первичным и вторичным, у детей возникает редко.

Нарушения секреции катехоламинов. При избыточной секреции катехоламинов у больных наблюдают слабость, утомляемость, потливость, снижение аппетита, похудание, головные боли, ухудшение зрения, тахикардию, периферический вазоспазм, не поддающуюся лечению АГ, которая может протекать с кризами или быть постоянной. Избыток катехоламинов возникает при феохромоцитоме и других опухолях хромаффинной ткани. Гиперсекреция катехоламинов может возникнуть при большой физической нагрузке, стрессах, болевом синдроме. Недостаточная секреция катехоламинов как самостоятельная эндокринопатия возникает исключительно редко и может быть одной из причин гипогликемического синдрома.

Поджелудочная железа

Внутрисекреторная часть поджелудочной железы — островки Лангерганса — скопления клеток, составляющие приблизительно 1,5% объема железы. Островки Лангерганса состоят из нескольких типов эндокринных клеток, синтезирующих и секретирующих различные гормоны.

Гормоны островков Лангерганса. Глюкагон секретируется α -клетками. Рассматривают в качестве антагониста инсулина (вызывает повышение концентрации глюкозы в крови); стимулирует расщепление гликогена (гликогенолиз) в печени и мышцах; активизирует глюконеогенез; стимулирует липолиз.

Инсулин секретируется β -клетками. Усиливает анаболизм и угнетает катаболизм. Регулирует углеводный обмен, вызывая понижение концентрации глюкозы в крови (увеличивает транспорт глюкозы в клетки инсулинозависимых тканей — печени, скелетных мышц, жировой ткани, стимулирует синтез гликогена, подавляет глюконеогенез и гликогенолиз).

Стимулирует транспорт аминокислот через мембрану клеток и синтез белков в печени и скелетных мышцах, тормозит протеолиз. Способствует синтезу триглицеридов в жировой ткани, подавляет липолиз. Стимулирует пролиферацию клеток.

Соматостатин секретируется δ -клетками. Подавляет действие соматолиберина, секрецию гастрина, глюкагона, инсулина, ренина, секретина, желудочного сока, панкреатических ферментов и электролитов.

Секреция инсулина зависит от концентрации глюкозы в крови. Секрецию стимулируют повышение концентрации ионов калия, ацетилхолин и гастрин-рилизинг гормон, а подавляют — соматостатин, адреналин и норадреналин. Секрецию глюкагона глюкоза ингибирует.

Анатомо-физиологические особенности у детей. К моменту рождения относительное количество эндокринной ткани в поджелудочной железе уменьшено по сравнению с таковым у плода в семь месяцев почти в два раза. К возрасту 1,5 месяцев оно вновь увеличивается и достигает 6% от всей массы поджелудочной железы. К концу первого года жизни относительная масса эндокринной ткани составляет 2,5–3% от массы поджелудочной железы и сохраняется на этом уровне в течение всего периода детства.

Выброс инсулина существенно возрастает в течение первых дней жизни ребенка, затем происходит снижение его концентрации в плазме крови. У новорожденных глюкоза слабо стимулирует секрецию гормона. В первые часы после рождения для детей характерен значительный подъем концентрации глюкагона, основной регулятор его выброса в перинатальном периоде — аланин. Существенных изменений концентрации соматостатина на протяжении всего периода детства не происходит.

Методика обследования и семиотика поражения. Для оценки эндокринной функции поджелудочной железы в первую очередь исследуют состояние углеводного обмена: оценивают концентрацию глюкозы и ее динамику в крови при физиологической нагрузке углеводами. При отсутствии изменений проводят стандартный пероральный тест толерантности к глюкозе. Транзиторную гипергликемию выявляют по концентрации гликозилированного Hb. В моче определяют концентрацию глюкозы и кетоновых тел.

Для оценки функционального состояния β -клеток поджелудочной железы определяют концентрацию C-пептида в крови, свободного и иммунореактивного инсулина в сыворотке крови. Также исследуют кровь на наличие антител к антигенам β -клеток. Радиоиммунологическим методом определяют концентрацию в крови глюкагона, гастрин, соматостатин.

Гиперинсулинизм у детей наблюдают редко. Наиболее частые причины его развития у детей — гиперплазия β -клеток поджелудочной железы, инсулинома или незидиобластоз. Транзиторная гиперинсулинемия возможна у новорожденных, родившихся от матерей с сахарным диабетом или диабетом беременных, а также на фоне гемолитической болезни новорожденных.

Основное проявление гиперинсулинизма — синдром гипогликемии. У новорожденных и грудных детей клинические симптомы гипогликемии включают вялость, сонливость, гипотермию, вялое сосание, цианоз, апноэ, судороги. Важный признак стойкой или рецидивирующей гиперинсулинемии — макросомия. У детей старшего возраста при гипогликемии возникают беспокойство, общая слабость, головокружение, ощущение голода, дрожание пальцев рук, холодный пот, тахикардия, боли в области сердца, расширение зрачков (из-за усиления секреции адреналина). Кроме того, в связи с углеводным голоданием головного мозга возникают сонливость, нарушение внимания, головная боль, угнетение сознания вплоть до комы, судороги.

Сахарный диабет

Сахарный диабет — состояние, развивающееся вследствие относительной или абсолютной недостаточности инсулина, приводящей к нарушению утилизации углеводов, жирового и белкового обмена, проявляющееся хронической гипергликемией и поражением сосудов.

Частота сахарного диабета в популяции достигает 2–5%. Сахарный диабет чаще выявляют у детей в возрасте от 6 до 14 лет.

Различают два основных типа сахарного диабета — *инсулинзависимый* (ИЗСД, тип I) и *инсулиннезависимый* (ИНЗСД, тип II). ИЗСД — это заболевание, которое клинически проявляется при разрушении примерно 80% β -клеток поджелудочной железы. Больные ИЗСД составляют около 12–15% всех больных сахарным диабетом и почти 100% заболевших в детстве. Частота ИНЗСД у детей неизвестна.

Основной причиной ИЗСД считают аутоиммунное поражение β -клеток островкового аппарата поджелудочной железы. Показано, что в происхождении ИЗСД имеет значение наследственно обусловленный дефект иммунитета, снижение активности цитотоксических Т-лимфоцитов. Генетическая предрасположенность реализуется при наличии механизма. Это могут быть вирусы (краснухи, Коксаки В4, ветряной оспы, цитомегалии, гриппа, гепатита, паротита). Провоцирующими факторами могут являться ожирение, гиподинамия, прием препаратов с контринсулярным эффектом, заболевания, сопровождающиеся повышением уровня контринсулярных гормонов (болезнь или синдром Иценко—Кушинга, тиреотоксикоз, феохромоцитомы). У части больных ИЗСД, особенно при ранней, до 4 лет манифестации заболевания, причиной является врожденная гипоплазия поджелудочной железы со снижением не только инкреторной, но и внешнесекреторной функции.

Клиника явного ИЗСД характеризуется триадой так называемых «больших» симптомов: жаждой, полиурией, снижением массы тела. Аппетит может быть повышенным, но иногда снижен, что обусловлено быстро развивающимся кетоацидозом. Большинство детей жалуются на повышенную утомляемость, нарастающую слабость, снижение физической и умственной работоспособности. У детей младшего возраста появляются дневной и ночной энурез, моча бесцветная, оставляет на белье «крахмальные» пятна. Для детей младшего возраста типичны опрелости в области промежности, внутренней поверхности бедер, ягодиц. Подкожный жировой слой истончается, наступают атрофические изменения в скелетных мышцах, печень увеличена и болезненна. Снижение иммунитета и нарастающая дегидратация вызывают сухость кожи и слизистых оболочек, присоединение грибковых и гнойничковых поражений.

Диабетическая кетоацидотическая кома (ДКА) в 90% случаев является финалом обменных нарушений при ИЗСД. Не менее чем у $1/3$ больных ИЗСД диагностируют в состоянии ДКА. От появления первых симптомов манифестного сахарного диабета и до развития кетоацидоза у детей школьного возраста проходит обычно 2–4 недели, у детей раннего возраста — от нескольких часов до нескольких дней.

Клиника I стадии ДКА (кетоза) проявляется симптомами токсического глоссита, гастрита, энтерита. На фоне усиливающегося эксикоза, полиурии, жажды появляются схваткообразные боли в животе, локализующиеся вокруг пупка, реже в правом подреберье, тошнота, рвота 1–2 раза в день, снижается аппетит, может быть жидкий стул. Слизистая оболочка рта становится яркой, язык сухим, с участками белого налета, в углах рта трещины. В выдыхаемом воздухе появляется запах прелых фруктов. На щеках в области скуловых дуг — румянец (диабетический румянец). Больные жалуются на слабость, головкружение, головную боль, нарушение зрения.

Переход ДКА во II стадию — прекому — связан с истощением щелочного резерва крови, декомпенсацией метаболического ацидоза, нарастанием дегидратации. Появляется шумное токсическое дыхание (дыхание Куссмауля). Нарастает абдоминальный синдром (псевдоперитонит) с неукротимой рвотой «кофейной гущей», постоянными, интенсивными болями в животе, напряжением мышц передней брюшной стенки. При осмотре отмечают запавший живот, положительные симптомы раздражения брюшины, кислый запах и примесь крови в рвотных массах. Стула нет. Кожа сухая, дряблая, бледная, с сероватым оттенком, акроцианоз, периоральный цианоз. Слизистая оболочка рта, губы, язык сухие, покрыты коричневым налетом, с трещинами. Тахикардия, тоны сердца приглушены. Сознание сопорозное.

III стадия ДКА — диабетическая кетоацидотическая кома характеризуется утратой сознания с постепенным угнетением рефлексов, снижением диуреза вплоть до анурии, прекращением рвоты, нарастанием гемодинамических расстройств.

У 10% больных ведущими нарушениями, сопровождающимися развитием комы, могут быть гиперосмолярность или лактатацидоз. Гиперосмолярная кома бывает у детей, имеющих дополнительные потери жидкости (кроме полиурии): при кишечной инфекции, ожоге; не получающих достаточного количества жидкости или получающих гиперосмолярные растворы при искусственном вскармливании или много сладких напитков, вследствие чего гипергликемия может быть выше 50 ммоль/л, повышена осмолярность плазмы. Гиперосмолярная кома развивается медленнее, чем ДКА, характеризуется выраженным эксикозом при отсутствии ацидоза и ранним появлением неврологической симптоматики (афазия, галлюцинации, судороги, гипертермия).

Лактатацидоз чаще развивается у детей с сахарным диабетом и гипоксемией при врожденных пороках сердца, тяжелой анемии, пневмонии. Характеризуется быстрым развитием ацидоза вследствие накопления лактата с симптомами псевдоперитонита, дыханием Куссмауля при минимальной дегидратации.

Клинически в течении манифестного сахарного диабета можно выделить ряд стадий:

1. Острое начало.

2. Регресс симптомов сахарного диабета вплоть до полной или частичной клинико-лабораторной ремиссии, обусловленный временным восстановлением секреции эндогенного инсулина под влиянием адекватной терапии. В этой стадии возможна отмена инсулинотерапии или применение малых доз инсулина при сохранении нормогликемии. Продолжительность от нескольких недель до 1–2 лет, чаще 1–3 месяца.

3. Период стабильного течения. Продолжается 1–1,5 года, обусловлен остаточной секрецией инсулина β -клетками.

4. Период лабильного течения, особенно тяжелый в пубертатном возрасте. Характеризуется отсутствием эндогенной секреции инсулина, нарастанием инсулинрезистентности, частыми гипогликемическими состояниями, эпизодами кетоацидоза, нестабильностью гликемии даже при строгом соблюдении диеты и режима инсулинотерапии.

5. Сахарный диабет у подростков и взрослых, заболевших в детстве. Клиника и тяжесть состояния определяются не только лабильным течением диабета, но и тяжестью и характером осложнений.

Половые железы

К железам внутренней секреции относят эндокринные клетки мужских и женских половых желез (рис. 12.13).

Яички (мужские половые железы) — парный железистый орган, состоящий из долек. Долька включает извитые семенные канальцы, выстланные сперматогенным эпителием, содержащим гаметы с их предшественниками и поддерживающие клетки Сертоли (суспендоциты). Между канальцами в соединительной ткани расположены клетки Лейдига. Клетки Лейдига — типичные эндокринные клетки, синтезирующие мужские половые гормоны (тестостерон), а также эстрогены. Тестостерон в крови взаимодействует с транспортными белками, а в тканях яичка — со специфическим андрогенсвязывающим белком, секретлируемым клетками Сертоли, благодаря чему поддерживается его высокая концентрация в сперматогенном эпителии.

Яичники (женские половые железы) — парный орган, расположенный в малом тазу. Эндокринную функцию половых желез регулирует гипоталамо-гипофизарная система. Паренхима яичников состоит из коркового вещества, в котором расположены фолликулы на разных стадиях созревания, желтые и белые тела, и мозгового вещества, образованного соединительной тканью. Эндокринная функция яичников состоит в синтезе эстрогенов фолликулярными клетками и прогестерона клетками желтого тела. Кроме того, в клетках коры и мозгового вещества происходит синтез андрогенов.

Эффекты половых гормонов. Тестостерон контролирует развитие наружных половых органов, предстательной железы и семенных пузырьков; определяет оволосение по мужскому типу, расширение гортани и утолщение голосовых связок, способствует увеличению мышечной массы; способствует эритропозу; вызывает изменения химического состава кожного сала; обладает анаболическим действием.

Эстрогены (эстрадиол, эстрон и эстриол) стимулируют пролиферацию фолликулярных клеток и экспрессию новых рецепторов к фолликулостимулирующему гормону и стероидам; предотвращают атрезию фолликула; контролируют пролиферативную фазу менструального цикла (восстановление функционального слоя эндометрия); необходимы для созревания женских половых органов; стимулируют развитие протоков и стромы молочных желез; определяют распределение жира по женскому типу; вызывают закрытие эпи-

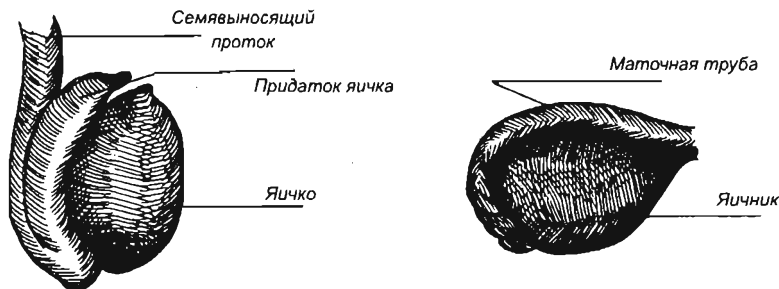


Рис. 12.13. Мужская половая железа (а), женская половая железа (б)

физов и прекращение линейного роста; участвуют в метаболизме липидов, ионов кальция и в свертывании крови.

Прогестерон контролирует секреторную фазу менструально-овариального цикла — подготовку эндометрия к имплантации; стимулирует развитие железистой ткани молочной железы.

Анатомо-физиологические особенности у детей

Мальчики. У новорожденного мальчика масса яичка составляет 0,3 г, а размеры — 10×7 мм; семенные каналы яичка и каналы сети не имеют просвета, который сформируется к периоду полового созревания. К 10–11 годам длина яичка увеличивается в 2–2,5 раза (до 20–25 мм), а масса — до 2 г. У взрослого человека размеры яичка составляют от 30×20 до 50×30 мм, а масса — около 20 г.

Половое развитие мальчиков подразделяют на три периода:

- *допубертатный.* До 6–7 лет — период гормонального покоя;
- *препубертатный.* От 6 до 10–11 лет — усиление синтеза андрогенов надпочечниками и формирование морфологических структур яичка;
- *пубертатный.* Наступает в 11–12 лет, когда под влиянием тестостерона происходит формирование вторичных половых признаков.

Вначале возникают пигментация и множественные мелкие складки на мошонке. Последовательно происходит увеличение яичек, рост полового члена, оволосение лобка, начинают расти волосы в подмышечных областях, над верхней губой, на щеках, подбородке. Происходит увеличение гортани, мутация голоса, увеличение предстательной железы, постепенное усиление процессов сперматогенеза.

Девочки. У новорожденной девочки длина яичников составляет 0,5–3 см, они имеют цилиндрическую форму, гладкую поверхность и расположены высоко над входом в малый таз. К 5–7 годам яичники занимают обычное положение и приобретают яйцевидную форму. К 16 годам яичники значительно утолщаются, а их длина увеличивается в среднем на 0,6 см.

В половом развитии девочек выделяют три периода:

- *нейтральный* (первые 5–6 лет);
- *препубертатный* (с 6 до 9–10 лет);
- *пубертатный* (до наступления половой зрелости).

В нейтральном периоде половые гормоны оказывают на рост и развитие ребенка минимальное влияние. В пубертатном периоде под влиянием гонадотропных гормонов происходит рост фолликулов, усилен синтез эстрогенов. В этом периоде происходят изменение архитектоники тела, развитие молочных желез, увеличение наружных и внутренних половых органов, изменение структуры эндометрия. При увеличенной концентрации эстрогенов наступает первая менструация (менархе), средние сроки появления которой составляют 12,5–13 лет.

Методика обследования и семиотика поражения. При осмотре ребенка обращают внимание на рост, характер распределения жировой клетчатки, пропорции тела, развитие мышц, оволосение. Оценивают выраженность вторичных половых признаков: у девочек — развитие молочных желез, оволосение лобка и развитие волос в подмышечных впадинах, становление менструальной функции, а у мальчиков — оволосение лобка, подмышечных впадин и лица, рост щитовидного хряща, изменение тембра голоса. Стадии полового созревания определяют по Таннеру (табл. 12.4–12.6).

Таблица 12.4

Стадии полового созревания по Таннеру

Стадия	Признаки	Средний возраст появления признака (97-й — 3-й проценты) ^(а) , годы
1	2	3
Мальчики		
Яички		
1	Объем яичек < 4 мл, длинная ось < 2,5 см	
2	Увеличение яичек (объем 4 мл, длинная ось не менее 2,5 см)	11,5 (9,5–13,5)
3	Объем яичек 12 мл (длинная ось 3,6 см)	14 (11,5–16,5)
Лобковое оволосение		
1	Отсутствует	
2	Редкие, слабо пигментированные волосы у основания полового члена	12 (9,0–14,0)
3	Оволосение распространяется на лобок; волосы темнеют, грубеют, вьются	13,1 (11,2–15,0)
4	Оволосение по взрослому типу, но не распространяется на промежность и внутреннюю поверхность бедер	13,9 (12,0–15,8)
Половой член		
Препубертатный		
1	Начало увеличения полового члена	11,5 (9,2–13,7)
2	Увеличение длины и диаметра	12,4 (10,1–14,6)
3	Дальнейшее увеличение длины и диаметра	13,2 (11,2–15,3)
Пубертатное ускорение роста		13,5 (11,7–15,3)
Нормальное половое развитие		9,5 (7,1–11,9) см/год
Раннее половое развитие (–2s)		10,3 (7,9–12,5) см/год
Задержка полового развития (+2s)		8,5 (6,3–10,7) см/год
Девочки		
Молочные железы		
Препубертатные		
1	Соски пальпируются; околососковые кружки увеличиваются	10,9 (8,9–12,9)
2	Нагрубание молочных желез; околососковые кружки продолжают увеличиваться	11,9 (9,9–13,9)
3	Околососковые кружки и соски образуют вторичный бугорок над поверхностью железы	12,9 (10,5–15,3)

Окончание табл. 12.4

1	2	3
Лобковое оволосение		
1	Отсутствует	
2	Редкие, слабо пигментированные волосы, в основном на половых губах	11,2 (9,0–13,4)
3	Оволосение распространяется на лобок; волосы темнеют, грубеют, выются	11,9 (9,6–14,1)
4	Оволосение по взрослому типу, но не распространяется на промежность и внутреннюю поверхность бедер	12,6 (10,4–14,8)
Менархе		12,7 (10,8–14,5)
Пубертатное ускорение роста		11,5 (9,7–13,3)
Нормальное половое развитие		8,3 (6,1–10,4) см/год
Раннее половое развитие (–2s)		9 (7,0–11,0) см/год
Задержка полового развития (+2s)		7,5 (5,4–9,6) см/год
s — стандартное отклонение. (a) 97-й процентиль соответствует самому раннему, а 3-й процентиль — самому позднему возрасту, в котором появляется данный признак. J. W. Tanner, P. W. S. Davies. J. Pediatr. 107:317, 1985.		

Таблица 12.5

Размеры полового члена и яичек

Возраст, годы	Длина полового члена, см ^(a)	Длинная ось яичек, см ^(a)
0–2	2,7±0,5	1,6±0,4
2–4	3,3±0,4	1,2±0,4
4–6	3,9±0,9	1,5±0,6
6–8	4,2±0,8	1,8±0,3
8–10	4,9±1,0	2,0±0,5
10–12	5,2±1,3	2,7±0,7
12–14	6,2±2,0	3,4±0,8
14–16	8,6±2,4	4,1±1,0
16–18	9,9±1,7	5,0±0,5
18–20	11,0±1,1	5,5±0,3
Взрослые	12,4±1,6	5,2±0,6
(a) Среднеквадратное отклонение. J.S.D. Winter, C. Faiman. Pediatr. Res. 6:126, 1972.		

Осмотр наружных половых органов производится тогда, когда удается найти контакт с ребенком и он привыкнет к процедуре общего осмотра. Необходимо, чтобы осмотр наружных половых органов девочки производился в присутствии либо матери, либо медицинской сестры. Осмотр половых органов новорожденного рекомендуют проводить в коленно-локтевом положении девочки,

Таблица 12.6

Половое развитие по Таннеру

Девочки		
Стадия	Оволосение лобка	Развитие грудных желез
I	Препубертатное; только пушковые волосы	Препубертатное; увеличение только соска
II	Редкие, слегка пигментированные волосы в области больших половых губ	Увеличение грудных желез, определяемое визуально или пальпаторно; увеличение диаметра ареол
III	Волосы более темные, грубые, вьющиеся, распространяющиеся на лобок	Дальнейшее увеличение грудных желез и ареол без выделения их контура
IV	Взрослый тип оволосения без распространения на внутреннюю поверхность бедер	Выступление ареолы и соска над поверхностью грудной железы
V	Взрослый тип оволосения с распространением на внутреннюю поверхность бедер в форме перевернутого треугольника, но без перехода на <i>linea alba</i>	Взрослые контуры грудной железы с выступанием над ее поверхностью только соска
Мальчики		
Стадия	Оволосение лобка	Развитие половых органов
I	Препубертатное; только пушковые волосы	Половые органы препубертатные; размер яичек в длину < 2,5 см
II	Редкие, слегка пигментированные волосы у основания полового члена	Утолщение и покраснение мошонки; увеличение размера яичек: от 2,5 до 3,2 см
III	Волосы более темные, грубые, вьющиеся, распространяющиеся на лобок	Увеличение полового члена, особенно в длину; дальнейшее увеличение размера яичек: от 3,3 до 4,0 см
IV	Взрослый тип оволосения без распространения на внутреннюю поверхность бедер	Дальнейшее увеличение полового члена в длину и толщину; увеличение яичек: от 4,1 до 4,5 см; пигментация мошонки
V	Взрослый тип оволосения с распространением на внутреннюю поверхность бедер в форме перевернутого треугольника, но без перехода на <i>linea alba</i>	Половые органы взрослого человека по форме и размерам; размер яичек > 4,5 см

осмотр старших девочек проводят в положении лежа на спине с приведенными к животу бедрами и их фиксации в таком положении медицинской сестрой.

У мальчиков контроль полового созревания осуществляется легче, чем у девочек, в связи с возможностью у них количественного измерения яичек и сопоставления размеров со стандартом для данного возраста. Несколько менее надежен контроль по степени развития полового члена.

При осмотре наружных половых органов можно отметить либо их неопределенное, «интерсексуальное» состояние, либо наличие аномалий строения. К аномалиям, свойственным мальчикам, относятся:

Гипоспадия — нижняя расщелина уретры. При этом часто отмечается искривление полового члена и расположение отверстия уретры на любом уровне от нижней поверхности головки до промежности.

Элиспадия — верхняя расщелина уретры. При этом отмечаются искривление полового члена, подтягивание его вверх и втягивание в окружающие ткани.

Гипоплазия полового члена (микропенис) — резкое укорочение полового члена с его общей длиной у новорожденного менее 1 см. Может сочетаться с другими пороками.

Фимоз — врожденное сужение крайней плоти, не допускающее обнажения головки.

Парафимоз — ущемление головки крайней плотью, осложнение фимоза.

Агенезия яичек по типу анорхии (их отсутствие) или монорхии (наличие одного яичка).

Крипторхизм — задержка при опускании в мошонку яичка на его естественном пути. Различают паховый и абдоминальный крипторхизм. У новорожденных он часто связан с задержкой внутриутробного развития, незрелостью или недоношенностью.

Водянка яичка — скопление жидкости между наружным и внутренним листками собственной оболочки яичка.

К аномалиям, свойственным девочкам, относятся: *агенезия, гипоплазия или гипертрофия клитора, сращения малых или больших половых губ, заращение девственной плевы, расщепление клитора, аплазия половых губ и девственной плевы.*

При распознавании интерсексуальных состояний следует иметь в виду возможность возникновения самых различных аномалий строения наружных половых органов. Вместе с тем при большинстве этих аномалий имеются некоторые наиболее общие компоненты. К ним относятся: увеличение клитора, сохранение уrogenитального синуса или формирование общего уrogenитального отверстия, что может являться также признаками вирилизующей врожденной гиперплазии надпочечников (адреногенитальный синдром) и называется ложным женским гермафродитизмом.

Вполне благоприятной, часто наследственно обусловленной особенностью полового созревания у мальчиков является переходящее умеренное увеличение грудных желез (гинекомастия). Это увеличение может держаться в течение 2–3 лет и затем проходит бесследно. Оно обусловлено высокой чувствительностью тканей к действию увеличенного уровня эстрогенов, свойственного нормальному пубертатному процессу у мальчиков.

Нарушения пола и полового развития у детей очень многообразны и встречаются часто, особенно у мальчиков. Преобладающими являются расстройства сроков полового созревания, чаще его отставание, реже опережение, т. е. более раннее начало. Существенно реже встречаются аномалии формирования пола, при которых имеют место явления морфологической (анатомической), эндокринной, генетической или сексуально-психологической частичной или полной инверсии пола. Нормальное развитие ребенка и полноценная его социально-психологическая адаптация возможны только в том случае, если имеет место полное совпадение пола генетического, гонадно-го, соматического и психологического. Это состояние называют изосексуальностью. При аномальном формировании пола этого единства уже не будет,

и для определения этого состояния используют термины «гетеросексуальность» или «интерсексуальность».

Врачебный контроль за течением процесса полового созревания прежде всего включает в себя оценку возраста начала появления пубертатных сдвигов. Наиболее ранней границей появления признаков полового созревания можно считать для девочек возраст около 8–8,5 лет, для мальчиков — 10–10,5 лет. Если имеет место более раннее начало, то ребенок подлежит специальному эндокринологическому обследованию. Задержка появления признаков полового созревания может не считаться проявлением заболевания, если оно носит семейный наследственный характер и сроки начала созревания отодвинуты для мальчиков не более чем до 14 лет, а для девочек — до 12,5–13 лет.

Аномалии развития внутренних половых органов

Монорхизм — отсутствие одного яичка. **Крипторхизм** — состояние, при котором одно или оба яичка не опустились в мошонку: при паховом крипторхизме яички расположены в паховом канале, при брюшном — в брюшной полости. В неправильно расположенных яичках происходят дегенеративные изменения зародышевого эпителия и уменьшение количества сперматогоний, в результате чего больные с двусторонним крипторхизмом нередко бывают бесплодны.

Аномалии развития яичников включают врожденное недоразвитие одного или обоих яичников.

Аномалии половых хромосом. К клиническим проявлениям аномалий половых хромосом относят задержку полового развития, нарушение формирования вторичных половых признаков, бесплодие, самопроизвольные аборты.

Синдром Тернера (кариотип 45, X0). Низкорослость, дисгенезия гонад. Характерна короткая шея с крыловидными кожными складками, низкая линия роста волос на затылке, бочкообразная грудная клетка, X-образное искривление рук, X-образное искривление ног и др.

Трисомия по хромосоме X (кариотип 47, XXX). Высокий рост, умственная отсталость, аменорея, бесплодие.

Синдром Кляйнфельтера (кариотип 47, XXY). Высокорослость, евнухоидное телосложение, малый размер яичек, нарушение формирования вторичных половых признаков, бесплодие.

Кариотип 47, XYY. Высокий рост, задержка речевого развития, агрессивность, нарушение адаптации.

Нарушения половой дифференцировки. Нарушения половой дифференцировки — наличие у новорожденного промежуточного между мужским и женским типа наружных половых органов (табл. 12.7).

Гипофункция половых желез. Гипофункцию половых желез у мальчика диагностируют в том случае, если к возрасту 14 лет отсутствует увеличение объема тестикул, а у девочки — если к возрасту 13 лет отсутствует увеличение молочных желез или в 15,5 лет не было менструаций. Выделяют функциональные (задержка полового развития) и органические (гипогонадизм) варианты. Задержка полового развития может быть конституциональной, а также наблюдаться при хронических соматических заболеваниях, недостаточности питания, выраженном дефиците массы тела, физических и психических перегрузках и т. д.

Таблица 12.7

Нарушение половой дифференцировки

Нарушение	Половые органы		Кариотип
	Наружные	Внутренние	
1	2	3	4
Нарушения дифференцировки гонад			
Истинный гермафродитизм	Смешанные	Ткань яичников и яичек	46, XX; 46, XY; мозаицизм 46, XX/46, XY
«Чистая» дисгенезия гонад	Женские	Тяжевидные гонады или гипоплазированные яичники	46, XX
	Женские или смешанные	Гипоплазированные яички либо яички и тяжевидные гонады	46, XY
Смешанная дисгенезия гонад	Смешанные	Тяжевидная гонада и гипоплазированное яичко	мозаицизм 45, X/46, XY; 46, XYr-
Женский псевдогермафродитизм (вирилизация при женском кариотипе)			
Врожденная гиперплазия коры надпочечников			
Дефицит 21альфа-гидроксилазы	Смешанные	Яичники	46, XX
Дефицит 11бета-гидроксилазы	Смешанные	Яичники	46, XX
Дефицит 3бета-гидроксистероиддегидрогеназы	Смешанные	Яичники	46, XX
Трансплацентарное поступление синтетических прогестагенов	Смешанные	Яичники	46, XX
Избыток андрогенов у матери	Смешанные	Яичники	46, XX
Мужской псевдогермафродитизм (неполная маскулинизация при мужском кариотипе)			
Нечувствительность яичек к ХГ и ЛГ (гипоплазия или отсутствие клеток Лейдига)	Смешанные	Яички	46, XY
Нарушения синтеза тестостерона			
Дефицит 20,22-десмолазы	Смешанные	Яички	46, XY
Дефицит 17альфа-гидроксилазы	Смешанные	Яички	46, XY
Дефицит 3бета-гидроксистероиддегидрогеназы	Смешанные	Яички	46, XY
Дефицит 17,20-лиазы	Смешанные	Яички	46, XY
Дефицит 17-кетостероидредуктазы	Смешанные	Яички	46, XY
Нечувствительность органов-мишеней к тестостерону			
Полная тестикулярная феминизация	Женские	Яички	46, XY
Неполная тестикулярная феминизация	Смешанные	Яички	46, XY

Окончание табл. 12.7

1	2	3	4
Нарушения метаболизма тестостерона			
Дефицит Бальфа-редуктазы	Смешанные	Яички	46, XY
Анорхия	Варьируют	Гонады отсутствуют	46, XY
Отсутствие фактора регрессии мюллеровых протоков	Мужские	Яички, матка, маточные трубы	46, XY

Таблица 12.8

Причины преждевременного полового развития

<i>Истинное преждевременное половое развитие (избыточная секреция гонадотропных гормонов)</i>
Идиопатическое
Синдром Рассела—Сильвера
Заболевания ЦНС
Гамартома гипоталамуса
Опухоли головного мозга (астроцитомы, глиомы зрительного нерва при нейрофиброматозе, опухоли при туберозном склерозе, тератома)
Пороки развития головного мозга, гидроцефалия, повреждения головного мозга при лучевой терапии, хирургическом вмешательстве, травме, воспалении (энцефалит, менингит)
<i>Ложное преждевременное половое развитие (избыточная секреция половых гормонов независимо от гонадотропных гормонов)</i>
Опухоли, секретирующие андрогены или эстрогены
Опухоли яичников (гранулезоклеточные, лютеомы, фолликулярные кисты)
Опухоли яичек (лейдигомы, из клеток добавочного надпочечника)
Врожденная гиперплазия коры надпочечников
Аденома и рак надпочечников
Экзогенное поступление половых гормонов (применение пероральных контрацептивов, эстрогенсодержащих мазей, употребление в пищу мяса птиц и животных, получавших эстрогены)
Экзогенное поступление ХГ (у мальчиков)
Синдром Мак-Кьюна—Олбрайта
Опухоли, секретирующие гонадотропные гормоны или ХГ: хориокарцинома, тератома, гепатобластома (у мальчиков)
Семейное преждевременное половое развитие у мальчиков
Тяжелый гипотиреоз (с кистами яичников)
Неполное преждевременное половое развитие
Преждевременное телархе
Преждевременное адренархе

Гипогонадизм. Гипогонадизм подразделяют на первичный (гипергонадотропный), обусловленный непосредственным повреждением половых желез, и вторичный (гипогонадотропный), вызванный ослаблением гонадотропной функции гипофиза или гипоталамуса. Гипогонадизм может быть врожденным и приобретенным.

Гинекомастия (увеличение молочных желез у мальчиков) может возникнуть при различных заболеваниях. Наиболее часто наблюдают юношескую

(физиологическую) гинекомастию у здоровых мальчиков в периоде полового созревания, которая самостоятельно проходит через 1–2 года. Патологическая гинекомастия может быть обусловлена нарушениями синтеза, секреции или действия андрогенов, избытком синтеза эстрогенов эстрогенпродуцирующей опухолью яичка или надпочечников, гиперпролактинемией, приемом лекарственных препаратов (в частности, гонадотропинов, антиандрогенов, эстрогенов и др.).

Преждевременное половое развитие — наступление полового созревания у девочек до 8 лет, у мальчиков до 9 лет. Причины преждевременного полового развития представлены в таблице 12.8. Методы исследования причин преждевременного полового развития представлены в таблице 12.9.

Таблица 12.9

**Лабораторные и инструментальные исследования
при преждевременном половом развитии**

Изосексуальное преждевременное половое развитие
Гормональные исследования (уровни гормонов в сыворотке)
ЛГ и ФСГ (для оценки полового развития требуется проба с гонадорелином)
Эстрадиол (девочки)
Тестостерон (мальчики)
ДЭА-сульфат
Бета-субъединица ХГ (мальчики)
Инструментальные исследования
Костный возраст (рентгенограмма левой кисти и запястья)
УЗИ органов малого таза
МРТ головы
Преждевременное телархе
Гормональные исследования (уровни гормонов в сыворотке)
ЛГ, ФСГ, эстрадиол
Цитологическое исследование влагалищного мазка
Инструментальные исследования
Костный возраст (рентгенограмма левой кисти и запястья)
УЗИ органов малого таза
Преждевременное адренархе
Гормональные исследования (уровни гормонов в сыворотке)
ДЭА-сульфат
17-гидроксипрогестерон (в 8 ч утра)
ДЭА (при подозрении на врожденную гиперплазию коры надпочечников показана проба с АКТГ)
Инструментальные исследования
Костный возраст (рентгенограмма левой кисти и запястья)

Глава 13

ИММУННАЯ СИСТЕМА

Органы и клетки иммунной системы

Барьеры против инфекций. Простейший путь избежать инфицирования — это предотвратить проникновение возбудителя в организм. Главной линией обороны служит кожа. Будучи неповрежденной, она непроницаема для большинства инфекционных агентов. Вдобавок, большинство бактерий не способны долго существовать на поверхности кожи из-за прямого губительного воздействия молочной кислоты и жирных кислот, содержащихся в поте и секрете сальных желез. Слизь, выделяемая стенками внутренних органов, действует как защитный барьер, препятствующий прикреплению бактерий к эпителиальным клеткам. Микробы и другие чужеродные частицы, захваченные слизью, удаляются механическим путем — за счет движения ресничек эпителия, с кашлем и чиханием. К другим механическим факторам, способствующим защите поверхности эпителия, можно отнести вымывающее действие слез, слюны и мочи. Во многих жидкостях, секретируемых организмом, содержатся бактерицидные компоненты — кислота в желудочном соке, лактопероксидаза в молоке и лизоцим в слезах, носовых выделениях и слюне. На определенном этапе эволюции в многоклеточном организме появились клетки, призванные защищать организм от микробов-паразитов. Постепенно сформировалась особая система органов и клеток, обеспечивающих защиту (иммунитет) организма. Она получила название *иммунной системы*. Клетки, входящие в состав иммунной системы, были названы иммунокомпетентными. *Иммунитетом* называют способность иммунной системы к отторжению чужеродных тел. Защита организма осуществляется с помощью двух систем — *неспецифического* (врожденного, естественного) и *специфического* (приобретенного) иммунитета. Эти две системы могут рассматриваться и как две стадии единого процесса защиты организма. Неспецифический иммунитет выступает как первая линия защиты и как заключительная ее стадия. Система приобретенного иммунитета выполняет промежуточные функции специфического распознавания и запоминания болезнетворного агента (или чужеродного вещества) и подключения мощных средств врожденного иммунитета на заключительном этапе процесса.

Система врожденного иммунитета действует на основе воспаления и фагоцитоза. В этом случае распознаются и удаляются инородные тела без учета их индивидуальной специфики. Поэтому такой иммунитет называют неспецифическим. Фактором неспецифического иммунитета могут быть бактериолизин, лизоцим, фагоцитоз — пожирание и разрушение инородных тел макрофагами и лейкоцитами и т. д. Эта система реагирует только на корпускулярные агенты (микроорганизмы, занозы) и на токсические вещества, разрушающие клетки и ткани.

Вторая и наиболее сложная система — приобретенного иммунитета. Она основана на специфических функциях лимфоцитов. Эти клетки крови распознают чужеродные макромолекулы и реагируют на них либо непосредственно, либо выработкой защитных белковых молекул. Специфический иммунитет —

более совершенный механизм защиты организма от биологической агрессии. Он возник в эволюции позже и означает распознавание самых тонких различий между чужеродными агентами. Для удобства такие чужеродные молекулы назвали *антигенами*. Современное представление о структуре и функциях иммунной системы в первую очередь связано со специфическим иммунитетом.

Образование макрофагов и лимфоцитов. В анатомическом отношении иммунная система кажется разобщенной. Ее органы и клетки рассеяны по всему телу, хотя на самом деле все они связаны в единую систему кровеносными и лимфатическими сосудами. Органы иммунной системы принято делить на центральные и периферические. К центральным органам относят костный мозг и тимус, к периферическим — лимфоузлы, селезенку, лимфоидные скопления (разных размеров), расположенные вдоль кишечника, легких и т. д. (рис. 13.1). Костный мозг содержит стволовые (или зародышевые) клетки — родоначальницы всех кроветворных клеток (эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, макрофагов и лимфоцитов). Макрофаги и лимфоциты — основные клетки иммунной системы. Обобщенно и кратко их принято называть *иммуноцитами*. Первые стадии развития иммуноциты проходят в костном мозге. Это их колыбель. Макрофаги, они же фагоциты, — пожиратели инородных

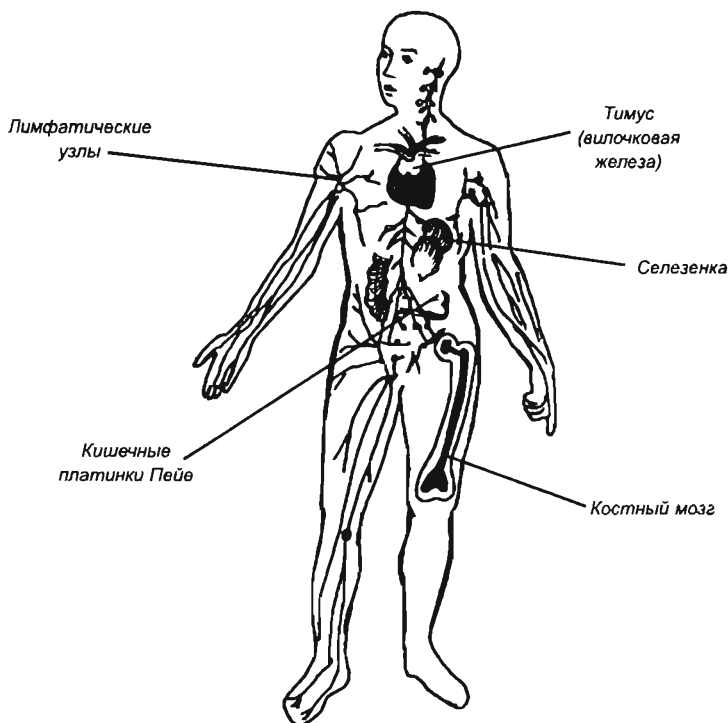


Рис. 13.1. Органы иммунной системы

тел и самые древние клетки иммунной системы. Пройдя несколько стадий развития, они покидают костный мозг в виде моноцитов (округлых клеток) и определенное время циркулируют в крови. Из кровяного русла они проникают во все органы и ткани, где меняют свою круглую форму на отороченную. В таком виде они становятся более подвижными и способными прилипнуть к любым потенциальным «чужеродцам». Лимфоциты сегодня считаются главными фигурами в иммунологическом надзоре. Это система клеток с различным функциональным предназначением. Уже в костном мозге предшественники лимфоцитов разделяются на две крупные ветви. Одна из них — у млекопитающих — завершает свое развитие в костном мозге, а у птиц — в специализированном лимфоидном органе — бурсе (сумке), от латинского слова *bursa*. Отсюда эти лимфоциты получили название *bursa*-зависимые, или В-лимфоциты. Другая крупная ветвь предшественников из костного мозга переселяется в другой центральный орган лимфоидной системы — тимус. Эта ветвь лимфоцитов получила название тимус-зависимые, или Т-лимфоциты.

Развитие клеток иммунной системы. В-лимфоциты, как и моноциты, проходят созревание в костном мозге, откуда зрелые клетки выходят в кровяное русло. В-лимфоциты также могут покидать кровяное русло, оседая в селезенке и лимфоузлах, и превращаться в плазматические клетки. Важнейшее событие в развитии В-лимфоцитов — перекомбинация и мутирование генов, имеющих отношение к синтезу антител (белков из класса иммуноглобулинов, направленных против антигенов). В результате такой генной перекомбинации каждый В-лимфоцит становится носителем индивидуального гена, способного синтезировать отдельные антитела против одного антигена. И поскольку В-популяция состоит из множества отдельных клонов (потомства этих антителопродуцентов), то в совокупности они способны распознать и уничтожить весь набор возможных антигенов. После того как гены сформировались и молекулы антител появились на клеточной поверхности в виде рецепторов, В-лимфоциты покидают костный мозг. Короткое время они циркулируют в кровяном русле, а затем внедряются в периферические органы, как бы торопясь выполнить свое жизненное предназначение, поскольку срок жизни этих лимфоцитов невелик, всего 7–10 дней. Иммуноглобулины класса М — это крупные глобулы, молекулярная масса около 1 млн дальтон. *IgM* появляется исключительно в кровяном русле, и его максимальное действие обнаруживается при преодолении заражения бактериями и сепсиса. Они взаимодействуют с АГ, образуя иммунные комплексы, которые легко фагоцитируются макрофагами и микрофагами. Таким образом, элиминация АГ осуществляется через фагоцитарную реакцию. *IgM* — низкоспецифические антитела, которые вырабатываются первыми в ответ на антиген. Они образуют непрочную связь с антигеном и мобилизуют плазмоциты на продукцию высокоспецифичных антител (*IgG* и *IgA*). Смена синтеза *IgM* на *IgA* и *IgG* происходит под влиянием лимфокинов (медиаторов), секретируемых Т-хелперами. *IgM* находятся в сыворотке крови в количестве 1,4–2,0 г/л и называются сывороточными антителами. Они прочно связывают антиген и являются самыми распространенными антителами против антигенной угрозы, их называют антителами первичного иммунного ответа. *IgA*-класса в сыворотке крови человека содержится в концентрации 2,1–3,5 г/л. (10–15% от массы иммуноглобулина крови). Секреторный *IgA* — это постоянный компонент слизисто-серозных секретов — мок-

роты, слезной жидкости, выделений желудочно-кишечного и мочеполового трактов. Биологическая роль этого компонента заключается в том, что он повышает устойчивость молекулы антитела к действию протеолитических ферментов. Плазматические клетки, выделяющие *IgA*, располагаются преимущественно в подслизистых тканях, на поверхности дыхательных путей, поэтому его считают защитным иммунологическим барьером. Изменение секреции *IgA* связывают с возникновением аллергических ринитов, бронхитов, циститов, с расстройствами функций желудочно-кишечного тракта. Последний из открытых классов иммуноглобулинов — *IgE* был описан японскими исследователями в 1966 г. Он был впервые выделен из сыворотки больного аллергией. В сыворотке человека его концентрация чрезвычайно мала — до 700 нг/л. Тем не менее, роль этого белка в организме очень велика. Он обладает свойствами реагинов. *IgE* обычно относят к антителам с выраженными цитотропными свойствами. После их выработки они сразу фиксируются на поверхности тучных клеток, базофилов, прочих гранулоцитов, макрофагов, тромбоцитов и других известных клеток, в частности клеток кожи.

При взаимодействии реагинов с антигенами на поверхности клеток запускается каскад внутриклеточных процессов и высвобождаются медиаторы гиперчувствительности немедленного типа — гистамин, брадикинин, геларин, а также другие биологически активные вещества, вызывающие местное расширение сосудов и сокращение гладкой мускулатуры. *IgE* выполняет важную роль, связывая экзогенные антигены, проходящие через слизистые оболочки желудочно-кишечного и респираторного трактов и кожу. При этом в организме существует механизм удаления избытка БАВ из кровотока путем депонирования их эозинофилами. При избыточной продукции *IgE* к одному или нескольким антигенам развивается аллергия. Таким образом, действие иммуноглобулинов на антигены проявляется в следующих вариантах: агглютинация (склеивание) и иммунный лизис — растворение бактериальных антигенов. Такие иммуноглобулины называются агглютинидами и бактериолизинами. Реакции иммунного лизиса происходят при участии комплемента — составной части кровяной сыворотки. Опсонизация — усиление антителами (опсонинами) фагоцитарной активности микро- и макрофагов. Взаимодействие и «сетевая» регуляция клеток иммунной системы обуславливают необычайную силу иммунного ответа. Так, например, при экзогенной антигенной стимуляции В-лимфоциты трансформируются в плазмочиты и сразу же начинают продуцировать низко специфичные *IgM*. Через некоторое время под влиянием медиаторов *Ts* плазмочиты переключают синтез *IgM* на высокоспецифичные к данному антигену *IgG*, а затем *IgA*. Одновременно *Ts* стимулируют образование клона Т-лимфоцитов, в которых формируется иммунная память на данный антиген. Таким образом обеспечивается активный иммунитет. Полноценный иммунный ответ редко осуществляется без взаимодействия его клеточного и гуморального вариантов. Так, *Ts* становятся антиген-чувствительными, когда связываются со специфическими иммуноглобулинами, комплексными антигенами клеток-мишеней. Макрофаги, опсонизированные иммуноглобулинами, приобретают способность направленно атаковать клетки-мишени и растворять их. Нарушение функционирования ИКС сопровождается развитием разнообразных иммунопатологических состояний. В настоящее время все нарушения иммунологической реактивности могут быть представлены следующим образом. Т-лимфоциты в

период развития в тимусе именуется тимоцитами. Тимус расположен в грудной полости непосредственно за грудиной и состоит из трех отделов. В них тимоциты проходят три стадии развития и обучения на иммунокомпетентность. В наружном слое (субкапсулярной зоне) прищельцы из костного мозга содержатся как предшественники, проходят здесь как бы адаптацию и еще лишены рецепторов для распознавания антигенов. Во втором отделе (корковом слое) они под действием тимусных (ростовых и дифференцирующих) факторов приобретают необходимые Т-клеточной популяции рецепторы для антигенов. После перехода в третий отдел тимуса (мозговой слой) тимоциты дифференцируются по функциональному признаку и становятся зрелыми Т-клетками. Приобретенные рецепторы, в зависимости от биохимической структуры белковых макромолекул, определяют их функциональный статус. Большая часть Т-лимфоцитов становится эффекторными клетками, которые называются *Т-киллерами* (от англ. *killer* — убийца). Меньшая часть выполняет регуляторную функцию: *Т-хелперы* (от англ. *helper* — помощники) усиливают иммунологическую реактивность, а Т-цитотоксические (супрессоры), напротив, ослабляют ее. В отличие от В-лимфоцитов, Т-лимфоциты (преимущественно Т-хелперы) с помощью своих рецепторов способны распознавать не просто чужое, а измененное «свое», т. е. чужеродный антиген должен быть представлен (обычно макрофагами) в комплексе с собственными белками организма. После завершения развития в тимусе часть зрелых Т-лимфоцитов остается в мозговом слое, а большая часть покидает его и расселяется в селезенку и лимфоузлы. Долгое время оставалось непонятным, почему в тимусе гибнут более 90% поступающих из костного мозга ранних предшественников Т-клеток. Известный австралийский иммунолог Ф. Бернет предполагает, что в тимусе происходит гибель тех лимфоцитов, которые способны к аутоиммунной агрессии. Основная причина столь массовой гибели связана с отбором клеток, которые способны реагировать со своими собственными антигенами. Все лимфоциты, не прошедшие контроля на специфичность, погибают.

Неспецифический иммунитет

Антигенами называют вещества, которые при попадании в организм стимулируют выработку антител. В свою очередь, *антитела* представляют собой высокоспецифические белки. Связываясь с антигенами (например бактериальными токсинами), они нейтрализуют их, не давая разрушать клетки. Антитела синтезируются в организме лимфоцитами или клетками лимфы. Лимфа, в отличие от крови, — прозрачная желтоватая жидкость. Лимфоциты находятся не только в лимфе, но и в крови. Однако попадания антигена в кровь еще недостаточно для того, чтобы начался синтез антител. Необходимо, чтобы антиген был поглощен и переработан фагоцитом, или макрофагом.

Воспаление как механизм неспецифического иммунитета. Воспаление — реакция организма на чужеродные микроорганизмы и продукты тканевого распада. Это основной механизм естественного (врожденного, или неспецифического) иммунитета, равно как начальный и заключительный этапы иммунитета приобретенного. Как и всякая защитная реакция, оно должно сочетать способность распознавать чужеродную для организма частицу с действенным способом ее обезвреживания и удаления из организма. Классический пример — воспаление, вызванное занозой, прошедшей под кожу и загряз-

ненной бактериями. В норме стенки кровеносных сосудов непроницаемы для компонентов крови — плазмы и форменных элементов (эритроцитов и лейкоцитов). Повышенная проницаемость для плазмы крови — следствие изменения стенки сосудов, образования «щелей» между плотно прилегающими друг к другу клетками эндотелия. В районе занозы наблюдается торможение движения эритроцитов и лейкоцитов (клеток белой крови), которые начинают как бы липнуть к стенкам капилляров, образуя «пробки». Два типа лейкоцитов — *моноциты* и *нейтрофилы* — начинают активно «протискиваться» из крови в окружающую ткань между клетками эндотелия в районе формирующегося воспаления. Моноциты и нейтрофилы предназначены для *фагоцитоза* — поглощения и разрушения посторонних частиц. Целенаправленное активное движение к очагу воспаления носит название *хемотаксиса*. Придя к месту воспаления, моноциты превращаются в макрофаги. Это клетки с тканевой локализацией, активно фагоцитирующие, с «липкой» поверхностью, подвижные, как бы ощупывающие все, что находится в ближайшем окружении. Нейтрофилы также приходят в очаг воспаления, и их фагоцитирующая активность возрастает. Фагоцитирующие клетки накапливаются, активно поглощают и разрушают (внутриклеточно) бактерии и обломки клеток. Активизация трех главных систем, участвующих в воспалении, определяет состав и динамику «действующих лиц». Они включают систему образования кининов, систему комплемента и систему активированных фагоцитирующих клеток.

Образование кининов. Каким образом защитные клетки, циркулирующие в крови или осевшие в органах и тканях иммунной системы, получают и воспринимают сигналы опасности микробной агрессии? Как обеспечивается строгая последовательность включения отдельных типов клеток в борьбе с инфекцией? Чтобы найти ответы на эти вопросы, нужно познакомиться с семейством молекул, получивших название *цитокины*, или *кинины*. Основное назначение этих молекул — перенос сигналов от клетки к клетке (по латински клетка называется *cytos*). В настоящее время известны гены и установлены аминокислотные последовательности более девяти десятков интерлейкинов. Интерлейкины продуцируются различными клетками организма и являются факторами взаимодействия между клетками всех органов и систем. Во многих случаях они проявляют себя как факторы аутокринной регуляции.

В геноме фагоцитов и других защитных клеток имеются специальные гены, ответственные за синтез определенных цитокинов. До поры до времени эти гены молчат, ничем не проявляя своего присутствия. Однако стоит только фагоциту распознать внедрение в организм микробов-паразитов, гены цитокинов переходят в активное состояние. С них считывается информация о структуре соответствующих молекул, идет белковый синтез, и готовые молекулы цитокинов начинают выделяться (*секретироваться*) клеткой в окружающую среду. Для восприятия и распознавания различных сигналов, в том числе от внедрившихся микробов-паразитов, клетки несут на своей поверхности специальные сложно устроенные молекулы-рецепторы. Для каждого цитокина существует свой особый рецептор, к которому молекула цитокина подходит, как ключ к замку. Как только ключ-цитокин входит в скважину предназначенного для него замка-рецептора, с поверхности клетки к ядру передается соответствующий сигнал включения определенных генов в этой клетке: информация передана, воспринята и реализуется. Цитокины, являясь своеобразным

межклеточным языком, позволяют клеткам взаимодействовать, объединяя свои усилия в борьбе с микробами-паразитами. Работая в очаге инфекции, макрофаги нарабатывают и выделяют молекулы *интерлейкина-1* (ИЛ-1), которые с током крови попадают в мозг и действуют на центр терморегуляции. В результате у больного повышается температура тела. Это один из механизмов защиты, так как большинство микробов-паразитов медленнее размножаются при повышенной температуре, а защитные клетки при такой температуре более активны. Те же молекулы интерлейкина-1 действуют через свои рецепторы на лимфоциты, передавая им сигнал активации. Это важно в тех случаях, когда одним макрофагам не справиться с инфекцией и возникает необходимость включения иммунного ответа в целом. Продукт жизнедеятельности макрофагов интерлейкин-1 способен запустить каскад продукции других цитокинов, получивших соответственно названия: интерлейкины — 2, 3, 4, 5, 6, 7 и т. д. Последние находят соответствующие рецепторы на Т-лимфоцитах, В-лимфоцитах и других клетках, передавая им сигналы активации отдельных функций. Среди продуктов, нарабатываемых макрофагами в очаге инфекции, есть особые молекулы, получившие название *фактор некроза опухолей* (ФНО). Название связано с цитотоксичностью этих молекул, то есть с их способностью убивать клетки-мишени, в том числе опухолевые клетки. Рецепторы для этого фактора обнаружены на поверхности всех ядерных клеток организма, он способен вмешиваться в самые разные процессы. ФНО имеет непосредственное отношение к мобилизации клеток макрофагов в очагах инфекции.

Роль Т-лимфоцитов в иммунном ответе. Хотя иммунный ответ запускает макрофаг, только лимфоциты имеют специальные рецепторы для распознавания чужеродных молекул «антигенов» и обеспечивают иммунный ответ. Одновременно два сигнала активации идут с поверхности Т-лимфоцитов к ядру: от антиген-распознающего рецептора и от рецептора, связавшего ИЛ-1. Под действием этого двойного сигнала в геноме Т-лимфоцитов активируются гены как самого ИЛ-2, так и гены рецепторов, специфичных для ИЛ-2. После этого продукт Т-лимфоцитов ИЛ-2 начинает воздействовать на клетки, в которых он и был синтезирован: в этих клетках активируется процесс деления. В результате усиливаются функции всей популяции Т-лимфоцитов, участвующих в специфическом иммунном ответе на данный антиген. Характер иммунного ответа зависит от присутствия определенных цитокинов в микроокружении Т-лимфоцитов в момент распознавания антигена и активации. Если в этот момент в окружающей среде преобладает интерлейкин-4, клетки Т-лимфоцитов превращаются в активированных Т-хелперов (помощников) и начинают синтезировать тот же ИЛ-4, а также ИЛ-5, 6, 7, 10. Эти интерлейкины активируют через соответствующие рецепторы деление В-лимфоцитов, их созревание в плазматические клетки, а также начинающийся синтез специфических для данного антигена антител-иммуноглобулинов. Это объясняет, почему в данном случае Т-лимфоциты выступают в роли Т-хелперов, то есть помощников В-лимфоцитов в их основном деле — обработке запаса защитных молекул — антител. Нередко в момент контакта с антигеном в окружении Т-лимфоцитов преобладает другой цитокин — гамма-интерферон. Молекулы интерферона принято дополнительно обозначать буквами греческого алфавита (альфа, бета и гамма) в зависимости от клеток-продуцентов (лейкоциты, фибробласты, лимфоциты). Если гамма-интерферон превалирует, то активация

идет по другому пути: Т-лимфоциты начинают продуцировать еще большие количества гамма-интерферона, а также молекулы фактора некроза опухолей (ФНО) и другие цитокины, участвующие в клеточном иммунном ответе — в иммунном воспалении. В последнем случае Т-лимфоциты выступают в качестве помощника макрофагов, так как их продукт (гамма-интерферон) призван активировать функции макрофагов в борьбе с микробами-паразитами. Название «интерферон» происходит от глагола «интерферировать», то есть вступать в противоречие, в борьбу. В данном случае гамма-интерферон не сам борется с микробами, а повышает антимикробную активность макрофагов. В клеточном иммунном ответе основную роль играют активированные макрофаги и Т-лимфоциты. Среди Т-лимфоцитов существует разновидность цитотоксических Т-клеток, которые называют еще Т-киллеры за способность убивать другие клетки, в том числе клетки, зараженные вирусами и другими микробами. Но и этим не исчерпываются возможные функции Т-лимфоцитов. Они держат весь иммунный ответ под контролем, не допуская чрезмерной активации отдельных иммунокомпетентных клеток, которая чревата осложнениями. Инструментами такого контроля служат цитокины, способные не только активировать (усилить), но и подавлять (ингибировать) функции других клеток. Между Т-лимфоцитами и макрофагами существует двухсторонняя связь. Первые получают от макрофагов сигнал активации в виде молекулы интерлейкина-1, для восприятия которого имеют на поверхности соответствующие рецепторы. От рецепторов идет сигнал активации генов Т-лимфоцитов, заведующих синтезом ИЛ-2 и гамма-интерферона. Рецепторы Т-лимфоцитов распознают ИЛ-2. После того как последний садится на рецептор, от него поступает сигнал дальнейшей активации синтезов в клетках Т-лимфоцитов и начала деления клетки. Что касается гамма-интерферона, то эти молекулы направляются в виде ответного послания макрофагу, на поверхности которого их ждут соответствующие рецепторы. Гамма-интерферон не зря называют макрофагаактивирующим фактором. Связавшись со своим рецептором на внешней поверхности клетки-макрофага, он посылает к ядру этой клетки сигналы активации нескольких десятков генов, в том числе гена, ответственного за синтез интерлейкина-1. В результате Т-лимфоциты получают от активированного макрофага новую порцию активирующих их молекул ИЛ-1. Система образования кининов обнаруживает чужеродное тело по его отрицательно заряженной поверхности. На ней адсорбируется так называемый фактор Хагемана (ФХ) — один из начальных компонентов системы свертывания крови. Этот белок присутствует в крови и имеет сродство к отрицательно заряженным поверхностям. Поверхности же собственных клеток устроены так, что они не адсорбируют ФХ и не индуцируют тем самым дальнейшую цепь событий. Это самый простой и примитивный способ отличать «свое» от «не своего», используемый организмом в естественном иммунитете. Вторая особенность системы образования кининов — ряд каскадных усиления начальной реакции, резко повышающих эффект первичных взаимодействий.

Система комплемента и ее активация. Комплементом называются сложный комплекс белков (около 20), которые, так же как и белки, участвующие в процессе свертывания крови, фибринолиза и образования кининов, формирует каскадные системы, обнаруженные в плазме крови. Для этих систем характерно формирование быстрого, многократно усиленного ответа на первич-

ный сигнал за счет каскадного процесса. В этом случае продукт одной реакции служит катализатором последующей. Ряд компонентов системы комплемента обозначают символом «С» и цифрой. В наибольшей концентрации в сыворотке крови присутствует компонент С3 (1,2 мг/мл). Система комплемента представлена, главным образом, неактивными предшественниками протеаз, действующих на белки. Активация системы в естественном, то есть врожденном, иммунитете начинается с его третьего компонента С3. Конечный компонент системы комплемента (С9) включается в комплекс, атакующий мембрану бактерий. Присоединяя к себе несколько таких же, как и он сам, молекул, он погружается в мембрану и полимеризуется в кольцо. Образуются поры, «продырявливающие» оболочку бактерии, что ведет к ее гибели. Таким образом система комплемента распознает чужеродную клетку и запускает цепную реакцию активации биологически активных белков. Это ведет к приобретению комплексом токсической активности и гибели бактериальной клетки.

Тучные клетки активно синтезируют и хранят большие запасы мощного медиатора воспаления — гистамина. Тучные клетки рассеяны повсеместно в соединительной ткани, и особенно вдоль кровеносных сосудов. Когда к ним присоединяются пептиды, тучные клетки секретируют гистамин в окружающую среду. Эндотелий капилляров под его воздействием выделяет сосудорасширяющие вещества, и поток крови через очаг воспаления существенно возрастает. Между клетками эндотелия образуются «щели», плазма выходит из капилляров в зону воспаления, свертывается и изолирует тем самым распространение инфекции из очага. По градиенту концентрации гистамина фагоциты «поднимаются» к источнику воспаления. Гистамин действует активно и быстро, благодаря чему и является медиатором острой фазы воспаления.

Возвращаясь к комплементу, следует еще раз подчеркнуть многонаправленность его действия (токсичность для микроорганизмов, усиление фагоцитоза, генерация медиаторов воспаления) и каскадное усиление всех направлений его активности. Система комплемента стоит в центре формирования воспаления и прямо ведет к его важнейшему компоненту — фагоцитозу.

Фагоцитоз. Громадная роль фагоцитоза не только во врожденном, но и в приобретенном иммунитете становится все более очевидной благодаря работам последнего десятилетия. Фагоцитоз начинается с накопления фагоцитов в очаге воспаления. Главную роль в этом процессе играют моноциты и нейтрофилы. Моноциты, придя в очаг воспаления, превращаются в макрофаги — тканевые фагоцитирующие клетки. Фагоциты, взаимодействуя с бактериями, активируются, их мембрана становится «липкой», в цитоплазме накапливаются гранулы, наполненные мощными протеазами. Возрастает поглощение кислорода и генерация активных форм кислорода (кислородный взрыв), включая перекиси водорода и гипохлорита, а также окись азота. В дополнение к перечисленным признакам активации макрофаги начинают выделять в среду мощные медиаторы воспаления, среди которых особой активностью отличаются фактор некроза опухолей (ФНО), гамма-интерферон (*Int-γ*) и интерлейкин-8 (ИЛ-8). Все они являются биологически активными пептидами. Какова же их роль в воспалении? Начнем с ФНО. Этот небольшой белок, синтезируемый и секретируемый макрофагами, обладает множественной активностью. Он активирует сами же макрофаги и нейтрофилы, а также индуцирует синтез и появление на мембране клеток сосудистого эндотелия особых бел-

ков, специфически взаимодействующих с клеточной поверхностью моноцитов и нейтрофилов. Поверхность эндотелия благодаря этому становится «липкой» для этих клеток. ИЛ-8 вызывает появление в клетках эндотелия рецепторов, реагирующих с моноцитами и нейтрофилами с высоким сродством, так что эти клетки останавливаются в капиллярах в районе воспаления. Именно ИЛ-8, наряду с другими факторами воспаления, стимулирует моноциты и нейтрофилы к миграции по его градиенту в очаг воспаления. Фагоциты имеют рецепторы к интерлейкину-8, которые «чувствуют» разницу в его концентрации и направляют свое движение по оси максимального отличия. Гамма-интерферон также «многоцелевой» медиатор воспаления. Одна из главных его функций — аутоактивация макрофагов и активация нейтрофилов. В этих клетках резко усиливается синтез протеаз, которые накапливаются в специальных цитоплазматических органеллах — лизосомах. В них происходит «кислородный взрыв» — продукция активных форм кислорода и окиси азота, высокотоксичных для микроорганизмов. Поверхность фагоцитов становится «липкой», так как количество различных рецепторов на ней резко увеличивается, как увеличивается и «ощупывающая» подвижность цитоплазмы этих клеток. Когда такая клетка встречается с бактерией, то она «прилипает» к поверхности фагоцита, обволакивается его псевдоподиями и оказывается внутри клетки (где и разрушается протеазами). Так заканчивается цикл «воспаление — фагоцитоз». Мы видим, насколько мощный и многогранный защитный механизм действует в этом случае. Однако его слабость — в однообразии, как бы в монотонности механизма, срабатывающего одинаково при встрече с различными врагами. Естественно, что многообразные и многочисленные популяции микроорганизмов вырабатывают обходные пути для проникновения в организм.

Специфический иммунитет

Гуморальный и клеточный иммунитет. В зависимости от функций лимфоцитов, специфический иммунитет принято делить также на гуморальный и клеточный. В-лимфоциты в данном случае ответственны за гуморальный, а Т-лимфоциты — за клеточный иммунитет. Гуморальный иммунитет назван так потому, что его иммуноциты (В-клетки) вырабатывают антитела, способные отделяться от клеточной поверхности. Продвигаясь по кровяному или лимфатическому руслу — гумору (от лат. *humor* — жидкость), антитела поражают чужеродные тела на любой дистанции от лимфоцита. Клеточным иммунитетом именуют потому, что Т-лимфоциты (преимущественно Т-киллеры) вырабатывают рецепторы, жестко фиксированные на клеточной мембране, и служат Т-киллерам эффективным оружием для поражения чужеродных клеток при непосредственном контакте с ними. На периферии зрелые Т- и В-клетки располагаются в одних и тех же лимфоидных органах — частично изолированно, частично в смеси. Но что касается Т-лимфоцитов, то их пребывание в органах непродолжительно. «Вечные странники» постоянно в движении. Срок их жизни (месяцы и годы) способствует им в этом. Т-лимфоциты многократно покидают лимфоидные органы, попадая сначала в лимфу, затем в кровь, а из крови снова возвращаются в органы. За свою жизнь лимфоцит проходит поразительно большие расстояния — от 100 до 1 млн км. Благодаря циркуляции лимфоциты удивительно быстро появляются в «горячих точках». Без такой

способности лимфоцитов были бы невозможны своевременное их развитие, взаимодействие и эффективное участие в иммунном ответе при вторжении чужеродных молекул и клеток. Полноценное развитие гуморального иммунного ответа требует не двух, а по крайней мере трех типов клеток. Функция каждого клеточного типа в антителопродукции строго предопределена. Макрофаги и другие фагоцитирующие клетки поглощают, перерабатывают и экспрессируют антиген в иммуногенной, доступной для Т- и В-лимфоцитов форме. Т-хелперы после распознавания антигена начинают продукцию цитокинов, обеспечивающих помощь В-клеткам. Эти последние клетки, получив специфический стимул от антигена и неспецифический от Т-клеток, начинают продукцию антител. При формировании клеточного типа иммунного ответа также необходима кооперация различных типов клеток.

Характерные черты специфического иммунитета. Рассмотрим реакцию специфического иммунитета на двух внешне совершенно непохожих моделях — выведении чужеродного белка и отторжении чужеродной ткани. Чужеродный белок не вызывает ни воспаления, ни фагоцитоза. Он беспрепятственно минует первую линию защиты и непосредственно встречается со второй. Организм отличает «свое» от «не своего», это первая особенность реакции специфического иммунитета. Так называемая иммунологическая память — вторая характерная черта реакции специфического иммунитета. Память специфична, запоминается контакт лишь с определенным белком. Специфичность запоминания очень высока, и это третья особенность реакции приобретенного иммунитета. Иммунный ответ на чужеродную макромолекулу можно избирательно подавить, если ввести ее в развивающийся организм внутриутробно или в первые часы после рождения. Способность отличать введенный чужеродный белок от собственного у такого животного утрачивается после рождения. Подавление реакции строго специфично — оно распространяется только на белок, введенный в процессе развития. Это явление носит название *толерантности* (терпимости). Оно составляет четвертую неотъемлемую особенность элементарной реакции приобретенного, или специфического, иммунитета. Четыре признака реакции неразделимы, они всегда вместе. Приобретенный иммунитет широко используется для вакцинации. Введение ослабленных или убитых микробов (или выделенных из них макромолекул) вызывает иммунологическую реакцию. Вакцинация является основным способом предупреждения таких страшных заболеваний, как оспа, туберкулез, полиомиелит, сибирская язва и многих других. Приобретенный иммунитет составляет основное препятствие для пересадок органов (сердце, почки, печень) и ткани (кожа) от одного человека к другому. Для преодоления этого барьера несовместимости пользуются препаратами, подавляющими иммунную систему.

Антитела и антигенраспознающие рецепторы лимфоцитов. Вещество, способное вызывать реакцию приобретенного иммунитета, носит название антигена. Антигеном может быть не всякое вещество. Оно должно быть чужеродным, макромолекулярным и иметь устойчивую химическую структуру. К типичным антигенам относятся белки и полисахариды. Когда свободный антиген циркулирует в крови, в ответ на него появляются защитные белки — антитела, которые специфически распознают его и образуют с ним комплекс. Антитела обезвреживают антиген, если он токсичен (бактериальный токсин, змеиный яд или болезнетворный вирус), и способствуют выведению его из

организма. При отторжении трансплантата главная роль принадлежит особой разновидности лимфоцитов Т-киллерам, «убийцам». Эти лимфоциты несут на своей наружной мембране антителоподобные рецепторы — рецепторы Т-клеток (РТК). РТК специфически распознают антиген, находящийся на мембране чужеродных клеток, и обеспечивают прикрепление Т-киллера к клетке-мишени. Это необходимо для осуществления киллером своей смертоносной функции. Прикрепившись, они выделяют в просвет между собой и мишенью особый белок, «продырявливающий» мембрану клетки-мишени, в результате чего клетка гибнет. Затем они открепляются от мишени и переходят на другую клетку, и так несколько раз. При повторной встрече организма с антигеном образуется больше антител и киллеров, они появляются в более короткие сроки, чем при первой встрече. В этом и проявляется иммунологическая память, и на этом основан эффект вакцинации.

Как устроены антитела и рецепторы лимфоцитов? Очевидно, что их структура должна быть необычной, так как они строго специфически распознают громадное множество различных антигенов — любой чужеродный белок, полисахарид или синтетическую молекулу, вообще в природе не встречающиеся. При этом антитела и Т-лимфоциты, как правило, не реагируют с белками и клетками собственного организма. Как природа решает эту задачу? Часть молекулы антитела, которая связывается с антигеном, очень изменчива, поэтому ее называют переменной (V). V-часть концентрируется на самом кончике антитела, поэтому защитную молекулу можно сравнить с пинцетом, ухватывающим с помощью острых концов мельчайшие детали самого замысловатого часового механизма. Активный центр распознает в молекуле антигена небольшие участки, состоящие из 4–8 аминокислот. Эти участки антигена подходят к структуре активного центра, «как ключ к замку». Разнообразие активных центров очень велико, не менее $10^7 \times 10^8$. Этого вполне достаточно для специфического распознавания любого произвольно взятого антигена антителами и РТК (а точнее, их активными центрами). Следует подчеркнуть, что весь репертуар антител или РТК возникает до встречи с антигеном и независимо от антигена, а большая часть антител не потребуется в течение всей жизни особи.

Клеточные механизмы иммунитета. В организме предсуществуют антитела и РТК к любому произвольно взятому антигену. Эти антитела и РТК присутствуют на поверхности лимфоцитов, образуя там антигенраспознающие рецепторы. Чрезвычайно важно, что один лимфоцит может синтезировать антитела (или РТК) только одной специфичности, не отличающиеся друг от друга по структуре активного центра. Это формулируется как принцип «один лимфоцит — одно и антитело». Каким же образом антиген, попадая в организм, вызывает усиленный синтез именно тех антител, которые специфично реагируют только с ними? Ответ на этот вопрос дала теория селекции клонов австралийского исследователя Ф.М. Бернета. Согласно этой теории, одна клетка синтезирует лишь один тип антител, которые локализуются на ее поверхности. Репертуар антител формируется до и независимо от встречи с антигеном. Роль антигена заключается лишь в том, чтобы найти клетку, несущую на своей мембране антитело, реагирующее именно с ним, и активировать эту клетку. Активированный лимфоцит вступает в деление и дифференцировку. В результате из одной клетки возникает 500–1000 генетически идентичных клеток (клон). Клон синтезирует один и тот же тип антител, способных специфически

распознавать антиген и соединяться с ним. В этом и заключается суть иммунного ответа: селекции нужных клонов и их стимуляции к делению. В основе образования лимфоцитов-киллеров тот же принцип: селекция антигенов Т-лимфоцита, несущего на своей поверхности РТК нужной специфичности, и стимуляция его деления и дифференцировки. В результате образуется клон однотипных Т-киллеров. Они несут на своей поверхности большое количество РТК. Последние взаимодействуют с антигеном, входящим в состав чужеродной клетки и способных убивать эти клетки. Киллер ничего не может сделать с растворимым антигеном — ни обезвредить его, ни удалить из организма. Но лимфоцит-киллер очень активно убивает клетки, содержащие чужеродный антиген. Поэтому он проходит мимо растворимого антигена, но не пропускает антиген, находящийся на поверхности «чужой» клетки. Детальное изучение реакции иммунитета показало, что для образования клона клеток, продуцирующих антитела, или клона Т-киллеров необходимо участие специальных лимфоцитов-помощников (Т-хелперов). Сами по себе они не способны ни вырабатывать антитела, ни убивать клетки-мишени. Но, распознавая чужеродный антиген, они реагируют на него выработкой ростовых и дифференцированных факторов. Данные факторы необходимы для размножения и созревания антителообразующих и киллерных лимфоцитов. В этой связи интересно вспомнить о вирусе СПИДа, вызывающем сильное поражение иммунной системы. Вирус ВИЧ поражает именно Т-хелперы, делая иммунную систему не способной ни к выработке антител, ни к образованию Т-киллеров.

Эффекторные механизмы иммунитета. Как антитела или Т-киллеры удаляют из организма чужеродные вещества или клетки? В случае киллеров РТК выполняют лишь функцию «наводчика» — они распознают соответствующие мишени и прикрепляют к ним клетку-убийцу. Так распознаются клетки, зараженные вирусом. Сам по себе РТК не опасен для клетки-мишени, но «идущие за ним» Т-клетки представляют огромный разрушительный потенциал. В случае антител мы встречаемся со сходной ситуацией. Сами по себе антитела безвредны для клеток, несущих антиген, но при встрече с антигенами, циркулирующими или входящими в состав клеточной стенки микроорганизма, к антителам подключается система комплемента. Она резко усиливает действие антител. Комплемент сообщает образуемому комплексу антиген—антитело биологическую активность: токсичность, сродство с фагоцитирующими клетками и способность вызывать воспаление. Первый компонент этой системы (С3) распознает комплекс антиген — антитело. Распознавание ведет к появлению у него ферментативной активности к последующему компоненту. Последовательная активация всех компонентов системы комплемента имеет ряд последствий. Во-первых, происходит каскадное усиление реакции. При этом продуктов реакции образуется несравнимо больше, чем исходных реагирующие веществ. Во-вторых, на поверхности бактерии фиксируются компоненты (С9) комплемента, резко усиливающие фагоцитоз этих клеток. В-третьих, при ферментативном расщеплении белков системы комплемента образуются фрагменты, обладающие мощной воспалительной активностью. И, наконец, при включении в комплекс антиген—антитело последнего компонента комплемента этот комплекс приобретает способность «продырявливать» клеточную мембрану и тем самым убивать чужеродные клетки. Таким образом, система комплемента — важнейшее звено в защитных реакциях орга-

низма. Однако комплемент активируется любым комплексом антиген—анти-тело, вредным или безвредным для организма. Воспалительная реакция на безвредные антигены, регулярно попадающие в организм, может вести к аллергическим, то есть извращенным, реакциям иммунитета. Аллергия развивается при повторном попадании антигена в организм. Например, при повторном введении антитоксичных сывороток, или у мукомолов на белки муки, или при многократной инъекции фармацевтических препаратов (в частности, некоторых антибиотиков). Борьба с аллергическими болезнями состоит в подавлении либо самой реакции иммунитета, либо в нейтрализации образующихся при аллергии веществ, вызывающих воспаление.

Генетически запрограммированная смерть клетки. «Жизнь или смерть?» Организмы разных людей имеют более или менее одинаковое число клеток. Как поддерживается такое постоянство? Одна группа механизмов достаточно очевидна. Клетка может разделиться на две дочерние, а может и не делиться. Какая из этих возможностей реализуется, зависит как от генетической программы, так и от внешних сигналов, которые клетка получает от своих соседей или из окружающей среды. Но существует и другой механизм, привлекающий внимание ученых лишь в последние годы. Оказывается, есть особая генетическая программа, реализация которой при определенных условиях приводит клетку к гибели. Гибнет клетка не от руки какого-нибудь постороннего убийцы, она сама приносит себя в жертву во имя блага организма. При формировании некоторых органов человека и животных первоначально возникает намного больше клеток, чем потом потребуется. Например, так бывает при развитии нервной системы. Лишние клетки в свое время мирно гибнут. Мирно — значит, без воспаления. Клетка сморщивается и постепенно распадается на обломки, обычно поедаемые макрофагами, у которых хороший аппетит. Но как узнать, какая клетка лишняя, а какая нет? Самопожертвование осуществляется при участии ряда факторов, многие из которых еще не известны. Схематически смертоносный сценарий можно разбить на несколько этапов. На первом этапе клетка получает «сообщение» о том, что она должна пожертвовать своей жизнью для благополучия организма. Это известие приходит либо от соседних клеток, либо от межклеточных веществ. Чтобы воспринять такое «сообщение», клетки имеют специальные рецепторы (от лат. *resipere* — получать). Сигнальные молекулы и рецепторы подходят друг к другу, как ключ к замку. Во втором действии драмы внутриклеточные регуляторы-посланники, получив важные инструкции, вносят поправки в работу отдельных генов. В конечном счете появляются или активируются ферменты, способные разрушать клеточные белки и нуклеиновые кислоты. В заключительном акте клетка теряет свою целостность и становится пищей для макрофагов. Морфологические и биохимические изменения в клетках-самоубийцах весьма схожи в разных органах и у разных организмов. Этот комплекс изменений, характерный для программируемой гибели клеток, часто обозначают термином апоптоз, что в переводе с греческого означает «опадание листьев». Программа, принимающая крайнее ответственное (и иногда неправильное) решение — жить или не жить, — должна быть предельно осознанной, поэтому клетка старается сделать все, чтобы не ошибиться. Анализ информации внутри клетки происходит при участии многих белков. В последнее время открыты белки как способствующие, так и препятствующие развитию апоптоза. Эти белки как бы

напоминают штат нескольких инстанций судебных коллегий. Они могут либо одобрить смертный приговор, либо его отменить или приостановить исполнение. Мы не знаем, в чем конкретно заключается процесс принятия решения, но характер этого решения часто зависит от относительной концентрации определенных белков-регуляторов. Некоторые из этих белков — «ястребы» — обычно «голосуют» за смертный приговор. Другие — «голуби» — за помилование. В ряде случаев решение принимается простым большинством голосов. В организме здорового человека клеточный гомеостаз определяется балансом между гибелью и пролиферацией клеток. *Апоптоз* — запрограммированная клеточная гибель, энергетически зависимый, генетически контролируемый процесс, который запускается специфическими сигналами и избавляет организм от ослабленных, ненужных или поврежденных клеток. Ежедневно примерно около 5% клеток организма подвергаются апоптозу, а их место занимают новые клетки. В процессе апоптоза клетка исчезает бесследно в течение 15–120 минут. TNF-а и Fas-лиганд (CD178) запускают каскад биохимических реакций, финальным этапом которых является дефрагментация хромосом и гибель клетки. На поверхности клеток организма имеются специальные рецепторы для TNF-а: TNF-RI (с молекулярной массой 55–60 кДа) и TNF-RII (с молекулярной массой 75–80 кДа), а для Fas-лиганда рецептор Fas/APO-1 (CD95). TNF-R и Fas/APO-1 (CD95) имеют гомологию в экстрацеллюлярных доменах, представленную в виде богатых цистеином доменов, и гомологичную последовательность в интрацеллюлярной части.

Связывание TNF-а и Fas-лигандов с рецепторами апоптоза активирует интрацеллюлярные «домены смерти» (DED — *death effector domain*) этих рецепторов: DED, DED1 и DED2 и ряд посредников, включая церамиды, ras, SAPK/JNK, протеиновые тирозинкиназы, катепсин D и протеазы ICE/CED-3 семейства, которые каскадно проводят смертельный сигнал. Цистеиновые протеазы ICE/CED-3 семейства находятся в составе интрацеллюлярной части рецептора апоптоза в неактивной форме, они относятся к интерлейкин-1 β расщепляющим ферментам (ICE). Это семейство включает ряд различных типов протеаз, многие протеазы имеют несколько обозначений. Семейство цистеин-аспартат протеаз еще называют каспазами. Кроме семейства каспаз, в регуляции апоптоза принимает участие семейство Bcl-2 белков, в котором Bcl-2, Bcl-XL, Ced-9, Bcl-w и Mcl-1 белки ингибируют апоптоз, а Bcl-2 гомологи (BH) 1–3, Bax подобный белок, Bak, Bop, и состоящие только из BH3 региона, Bad подобный белок, Bid, Bik, Bim, и Hrk выполняют проапоптозную функцию.

Апоптоз как средство профилактики. Интересно, что часть генов, контролирующих апоптозную реакцию у людей, являющаяся очень древними. Некоторые белки одновременно «присматривают» и за апоптозом, и за делением клетки. Таким образом, системы регуляции клеточного деления и клеточной смерти оказываются тесно переплетенными между собой. Это обстоятельство имеет очень важные биологические последствия. Одно из них заключается в том, что апоптоз — мощное и важнейшее средство естественной профилактики раковых и других злокачественных новообразований. Нарушение физиологического равновесия между делением и гибелью клеток лежит в основе и некоторых других — неопухолевых — заболеваний. В частности, есть основание считать, что при СПИДе (синдроме приобретенного иммунодефицита) уменьшение содержания в крови определенного класса лейкоцитов, играющих важную роль в иммунитете, обусловлено их апоптозной гибелью.

Большую роль играет апоптоз и в защите организма от возбудителей инфекционных заболеваний, в частности, от вирусов. Многие вирусы вызывают такие глубокие нарушения в обмене веществ зараженной клетки, что она воспринимает эти нарушения как сигнал к экстренному включению программы гибели. Биологический смысл такой реакции вполне понятен. Смерть зараженной клетки еще до того, как в ней образуется новое поколение вирусных частиц, предотвратит распространение инфекции по организму. Воздействие на программу клеточной гибели — перспективное направление лекарственного лечения. Так, одна из важных задач противораковой терапии — стимуляция апоптозной системы. В других случаях задача врача, наоборот, — предотвратить вредное для организма клеточное самоубийство. Следует признать, что наличие такого смертельного механизма — обстоятельство не только необходимое, но в конечном итоге и крайне благоприятное.

Как организм защищается от бактерий. Место проникновения бактерий в организм называется входными воротами инфекции. Здесь на борьбу с бактериями поднимаются фагоцитирующие клетки. Первый сигнал мобилизации эти клетки получают от самих бактерий-агрессоров в виде молекул их токсинов. Одновременно с фагоцитозом бактерий макрофаги начинают синтезировать и выделять воспалительные цитокины — интерлейкин-1, фактор некроза опухолей и другие. Под влиянием цитокинов усиливается прилипание циркулирующих лейкоцитов к эндотелию сосудов и мобилизация в очаг инфекции. Те же цитокины усиливают антибактериальную активность фагоцитов. Если фагоцитирующие клетки не справляются с очищением очага инфекции от бактерий, интерлейкин-1 выполняет роль межклеточного сигнала. Он вовлекает в процесс активации Т-лимфоциты и включает механизмы специфического иммунного ответа. Активированные Т-лимфоциты пополняют ресурсы воспалительных цитокинов, синтезируя гамма-интерферон, активирующий макрофаги. Существенную помощь фагоцитирующим клеткам в борьбе с бактериями оказывают продукты В-лимфоцитов — специфические антитела-иммуноглобулины. Взаимодействуя с антигенами бактерий, антитела как бы подготавливают бактерии в пищу фагоцитам, делают их более удобоваримыми. Кроме того, специфические антитела против бактериальных токсинов расправляются с последними самостоятельно: токсин, связавшийся со своими специфическими антителами, утрачивает токсичность и больше не представляет опасности для организма.

Как организм защищается от вирусов. Встречаясь с вирусом в крови или в межклеточных пространствах, специфические антитела способны обезвредить этот вирус. Однако особенность вируса как паразита состоит в том, что он предпочитает внутриклеточный паразитизм, то есть жизнь и размножение исключительно внутри клеток хозяина и за их счет. Как в таких условиях бороться против вируса-паразита? Остается два пути: или атаковать и убивать зараженные вирусами клетки вместе с вирусами, или каким-то образом воспрепятствовать внутриклеточному размножению вирусов, если не удалось помешать внедрению вирусов во входных воротах. По первому пути идут разные типы цитотоксических клеток-киллеров, защищающие организм от вирусов. Распознав на поверхности зараженной клетки чужеродные антигены, клетки-киллеры впрыскивают в такую клетку-мишень содержимое своих цитоплазматических гранул (куда входят фактор некроза опухолей и другие молекулы,

повреждающие клетку-мишень). Результатом атаки киллера, как правило, является гибель клетки-мишени вместе с внутриклеточными паразитами. Правда, гибель и разрушение собственных клеток организма не безразлично для его жизнедеятельности. При некоторых вирусных инфекциях такого рода защитные реакции приносят больше вреда, чем пользы. Другой механизм защиты против вирусов — молекулярный. Ответственны за противовирусную защиту молекулы интерферонов. Они способны «интерферировать», то есть противодействовать процессам биосинтеза вирусных частиц в клетке хозяина. Интерферон синтезируется клеткой-продуцентом в ответ на заражение вирусом и соединяется с соответствующими рецепторами на поверхности зараженных клеток. Взаимодействие цитокина (в данном случае интерферона) со своим специфическим рецептором влечет за собой передачу внутриклеточного сигнала к ядру клетки. В клетке включаются гены, ответственные за синтез белков и ферментов, препятствующих самовоспроизведению вируса. Таким образом, интерферон блокирует биосинтез вирусных частиц в зараженной клетке. Это позволяет использовать препараты интерферона в качестве лечебных при вирусных инфекциях. Клеточные и молекулярные механизмы при защите от вирусов, как и при защите от бактерий, работают согласованно, приходя на помощь друг другу. Молекулы интерферонов, кроме антивирусного действия, оказывают влияние на функции защитных клеток. Гамма-интерферон, как уже было сказано выше, является активатором макрофагов. Активированные гамма-интерфероном макрофаги могут пополнить армию клеток-киллеров, но только при участии специфических противовирусных антител, которые образуют своеобразные мостики между макрофагами и зараженными клетками-мишенями. Специфический ответ на вирусные антигены неизбежно вовлекает популяцию Т-хелперов, которые в ответ на активацию начинают усиленно синтезировать и секретировать интерлейкин-2. А этот цитокин известен своей способностью резко активизировать клетки-киллеры.

Реакции гиперчувствительности. Гиперчувствительность — повышенная реактивность клеток на антигены. Классификацию реакций гиперчувствительности предложили Джелл и Кумбс. Существует четыре типа реакций. Первые три осуществляют антитела, четвертый тип — Т-лимфоциты.

- **Гиперчувствительность типа I** — гиперчувствительность немедленного типа (анафилаксия). Комплекс антиген-*IgE* связывается посредством *Fc*-рецепторов с мембраной тучных клеток или базофилов, что приводит к выбросу гистамина, хемотаксических факторов, простагландинов, лейкотриенов. Вследствие дилатации сосудов и выхода плазмы из сосудов в ткани развивается быстрый отек. Время развития реакции — 5–15 мин. Возможно и быстрое исчезновение симптомов. Реакции немедленного типа: крапивница, сенная лихорадка, реакции на медикаменты.
- **Гиперчувствительность типа II.** Эти реакции осуществляют антитела (*IgM* и *IgG*), действие которых направлено против антигенов собственных клеток. Цитолитический процесс происходит путем фиксации комплемента к *IgM* или *IgG*. Это ведет либо к образованию цитолитического комплекса, либо к опсонизации клетки *IgG* и *C3b* и поглощению ее макрофагами или нейтрофилами, либо к уничтожению путем антителозависимой цитотоксичности. Реакции типа II: резус-конфликт, гемолитическая анемия, реакция при переливании несовместимой крови.

- **Гиперчувствительность типа III** опосредована иммунными комплексами — комплексами *IgG* и *IgM* с антигенами. Иммунные комплексы могут фиксироваться в тканях или циркулировать в крови. В норме иммунные комплексы лизирует комплемент или их поглощают макрофаги. Активация комплемента приводит к повреждению тканей. Активные компоненты С3а и С5а участвуют в выбросе гистамина из базофилов, а также привлекают в область концентрации иммунных комплексов нейтрофилы, секретирующие ферменты и усугубляющие повреждение тканей. Сопутствующая агрегация тромбоцитов приводит к тромбозу и некрозу тканей. К реакциям типа III относят аутоиммунные заболевания и феномен Артюса.
- **Гиперчувствительность типа IV** — клеточно-опосредованная реакция — гиперчувствительность замедленного типа. Развивается через 24–48 ч после внедрения антигена. Механизм реакции — взаимодействие Т-лимфоцита, сенсибилизированного ранее антигеном, с этим же антигеном. Происходит активация Т-лимфоцитов и секреция ими цитокинов. Последние увеличивают проницаемость сосудов, что приводит к проникновению лейкоцитов, моноцитов и макрофагов к месту внедрения антигена. Выделяемые ими ферменты способствуют воспалению в примыкающих к очагу тканях. К реакциям гиперчувствительности замедленного типа относят туберкулиновый тест, контактные дерматиты.

Особенности иммунологической реактивности у детей в зависимости от возраста

Особенности иммунной системы плода

- Иммунная система беременной толерантна к антигенам плода (супрессорные факторы женского организма — хорионический гонадотропин, альфа-фетопротеин, стероидные гормоны).
- Зачатки тимуса можно определить у плода с 6-й недели гестации.
- Через плаценту проникают только материнские *IgG*.
- Синтез собственных *Ig* у плода начинается с 12–13-й недели гестации.
- Нарастание уровня *IgM* (>0,3 г/л) происходит только при внутриутробном инфицировании.
- Появление *IgE* свидетельствует о внутриутробной сенсибилизации.
- *IgA* синтезируются после рождения.

Особенности иммунной системы новорожденных

- После рождения иммунная система пребывает в состоянии физиологической депрессии.
- Низкая продукция γ -интерферонов определяет низкую противовирусную защиту.
- Низкая активность фагоцитоза и системы комплемента определяет низкую противомикробную защиту, слабую резистентность к гноеродной флоре.
- Новорожденные склонны к генерализации инфекции.
- В период новорожденности на 4–5-й день жизни происходит первый перекрест в лейкоцитарной формуле.

Особенности иммунной системы в первом полугодии жизни

- Элиминация материнских *IgG* к 4–6 месяцам жизни.
- При первом контакте с инфекцией нарастает синтез *IgM*, но не происходит формирования иммунологической памяти.

- Атипичность течения коклюша, кори; стойкий иммунитет не формируется.
- Недостаточность системы местного иммунитета.
- Появление секреторных *IgA*.
- Появление аллергических реакций.

Особенности иммунитета ребенка второго года жизни

- Недостаточность местного иммунитета.
- Отсутствие иммунологической памяти к пневмококку, гемофильной палочке.
- Проявление первичных иммунодефицитов, аномалий конституции.
- Склонность к повторным заболеваниям органов дыхания, ЛОР-органов.

Особенности иммунитета детей дошкольного периода

- Второй перекрест в лейкоцитарной формуле в 4–5 лет.
- Уровень секреторных *IgA* не достигает значений взрослых.
- Склонность к паразитарным инфекциям.
- Нарастание частоты поздних иммунодефицитов, атопических и иммунокомплексных заболеваний.

Особенности иммунитета в пубертатном периоде

- Инволюция тимуса.
- Уменьшение массы лимфоидных органов.
- Нарастание частоты аутоиммунных и лимфопролиферативных заболеваний.

Методы исследования иммунной системы

Исследование клеточного иммунитета

- Определение общего числа лимфоцитов и количества Т-клеток (в норме у детей 7–14 лет Т-клетки составляют 70% всех лимфоцитов, абсолютное число их равно 1400 клеток/мкл).
- Определение относительного и абсолютного числа CD3 (зрелых) Т-лимфоцитов и двух основных их популяций — CD4+ (хелперов) и CD8+ (киллеров/супрессоров).
- Определение ответа Т-лимфоцитов на фитогемагглютинин в реакции бластной трансформации лейкоцитов.
- Определение «активационных маркеров» CD25 и HLAII (от *human leukocyte antigens* — человеческие лейкоцитарные антигены) на Т-лимфоцитах.
- Исследование продукции цитокинов — γ -интерферона, интерлейкинов-2, -4, -6, фактора некроза опухолей *in vivo* и *in vitro*.
- Исследование пролиферативного ответа в реакции бластной трансформации лейкоцитов на специфический антиген.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях для исключения малых размеров тимуса и тимомегалии.

Исследование гуморального иммунитета

- Определение количества В-лимфоцитов в периферической крови (в норме у детей 7–14 лет В-клетки составляют 25% всех лимфоцитов, абсолютное число их равно 500 клеток/мкл).
- Определение уровня специфических иммуноглобулинов *Ig* классов А, М, G, Е и D в сыворотке.
- Определение уровня секреторного *IgA*.
- Определение циркулирующих иммунных комплексов.
- Исследование ответа в реакции бластной трансформации лейкоцитов на В-клеточный митоген.

Исследование системы комплемента

- Определение гемолитической активности комплемента CH50.
- Определение C3a-фрагмента.
- Определение C1q, C3, C4, C5a, C1-ингибитора в сыворотке крови.

Исследование системы фагоцитоза (исследование функции нейтрофилов)

- Определение общего числа нейтрофилов. Нейтропения — снижение абсолютного числа нейтрофилов ниже 1500 в 1 мкл.
- Исследование интенсивности поглощения микроорганизмов фагоцитами (процент клеток-фагоцитов и средняя способность каждого фагоцита к поглощению).
- Бактерицидность фагоцитов по тесту с нитросиним тетразолием.
- Интенсивность миграции нейтрофилов.
- Исследование адгезионной способности нейтрофилов и определение числа клеток с адгезионными молекулами CD11/CD18 на мембране.

Семиотика поражения иммунной системы

Выделяют три типа нарушений в иммунной системе:

- количественная, или функциональная, недостаточность одного из звеньев иммунной системы (первичные и вторичные иммунодефициты);
- нарушение в распознавании собственных антигенов (аутоиммунные заболевания);
- гиперреактивный иммунный ответ (аллергические реакции).

Первичные иммунодефицитные состояния**10 настораживающих признаков**

- Частые отиты (6–8 раз в год).
- Тяжелые синуситы (4–6 раз в год).
- Более двух подтвержденных тяжелых пневмоний в течение года.
- Повторные глубокие абсцессы кожи или внутренних органов.
- Не менее двух тяжелых инфекций — остеомиелит, сепсис, менингит.
- Персистирующий кандидоз или грибковые поражения кожи у детей старше года.
- Потребность в длительной антибактериальной терапии (2 месяца и более).
- Потребность во внутривенном введении антибиотиков для купирования инфекции.
- Наличие в семейном анамнезе фактов ранних смертей от инфекций,
- Отставание грудного ребенка в физическом развитии.

Точно диагностировать патогенез иммунологической недостаточности по клинической картине сложно, но можно выделить некоторые клинические особенности для каждого дефекта.

- Больным с первичным дефектом Т-клеточного звена иммунитета свойственна склонность к грибковым инфекциям (хронические и рецидивирующие кандидозы кожи и слизистых оболочек), бактериальным внутриклеточным инфекциям (туберкулез, сальмонеллез), вирусным инфекциям, тяжелые системные реакции в ответ на вакцинацию живыми вакцинами.
- Больные с первичной недостаточностью гуморального иммунитета подвержены тяжелым бактериальным инфекциям дыхательных путей и кожи, вызванным условно патогенной флорой.

Иммунодефициты

К. Дреслер определяет иммунодефицит как нарушение иммунологической реактивности, обусловленное выпадением одного или нескольких компонентов иммунного аппарата или тесно взаимодействующих с ним неспецифических факторов (системы комплемента, системы мононуклеарных фагоцитов).

Л. Йегер термином «иммунодефициты» обозначает нарушения нормального иммунологического статуса, которые обусловлены дефектом одного или нескольких механизмов иммунного ответа.

Иммунодефицитные состояния вызывают особый интерес, поскольку им сопутствуют многие патологические процессы. Наиболее тяжелые формы иммунодефицитов выявлены у детей грудного возраста. У них нарушения иммунной системы представляют фактор риска и обычно заканчиваются летальным исходом. Анализ эпидемиологических данных публикуется довольно редко. Не исключено, что иммунодефициты распознаются гораздо реже, чем они встречаются. Тем не менее, речь идет о сравнительно редкой картине заболевания. Например, частота селективного дефицита *IgA* составляет 1:100 000 населения или 3 случая на 1000 больных с различной патологией.

Единой общепринятой классификации иммунодефицитов на сегодня не существует. Разные авторы пытаются их классифицировать по нескольким принципам. В частности, по происхождению различают **первичные** (генетически обусловленное нарушение продукции антител и/или Т-лимфоцитов) и **вторичные** (возникающие в связи с инфекциями, инвазиями, опухолями, старением и т. д.). В зависимости от уровня нарушений и локализации дефекта различают **гуморальные** (50–70%), **клеточные** (5–10%) и **комбинированные** (10–25%) иммунодефициты.

Классификация иммунодефицитных состояний, принятая ВОЗ, учитывает три принципа.

1-й принцип классификации основан на преимущественном поражении В- и Т-звена иммунной системы:

- иммунодефициты, обусловленные преимущественным нарушением продукции антител (В-звено);
- иммунодефициты, обусловленные вариабельностью В- и Т-лимфоцитов;
- иммунодефициты, обусловленные преимущественным нарушением Т-звена иммунной системы.

2-й принцип классификации учитывает этиологию и патогенез:

- иммунодефициты, обусловленные отсутствием или резким нарушением клеточных популяций или субпопуляций (стволовой, Т- и В-клеток, процессов обмена веществ);
- иммунодефициты, возникающие вследствие нарушений механизмов иммунорегуляции.

3-й принцип классификации учитывает наличие дефектов хелперов и супрессоров:

- иммунодефициты, связанные с изменением хелперного потенциала;
- иммунодефициты, связанные с изменением супрессорного потенциала.

Этиология. В основе врожденных форм иммунодефицитов лежит генетический дефект, который реализуется как на стадии стволовой клетки, так и в период ее дифференцировки в Т- или В-лимфоцит, а также при созревании плазматических клеток. Основное значение имеют функциональные и струк-

турные нарушения вилочковой железы и аномалии хромосом, прежде всего 14, 18 и 20-й. Генетический анализ позволяет выявлять целый спектр хромосомных аномалий при иммунодефицитах: от делеции хромосом и точечных мутаций до изменений процессов транскрипции и трансляции.

Возможны генетические дефекты мембранных структур, а это нарушает процессы антигенного распознавания, клеточной кооперации и передачи сигнала в иммунном ответе. Особое значение придается X-хромосоме в В-клеточной функции. Предполагают, что в коротком плече X-хромосомы человека существует locus, контролирующий механизм иммунорегуляции. Около $1/3$ первичных иммунодефицитов сцеплены с полом и передаются по наследству. Гипогаммаглобулинемию и нарушение функции Т-клеток также связывают с аномалией короткого плеча X-хромосомы.

Нередко встречается сочетание первичных иммунодефицитов с расстройствами аутоиммунного характера. Это дает основания полагать, что причиной развития иммунодефицита служит аутоиммунизация. Согласно другой концепции, аутоиммунные процессы приводят к развитию иммунодефицита в результате нарушения иммунного гомеостаза и отмены нормальной иммунологической толерантности.

Целый ряд врожденных иммунодефицитов может быть обусловлен внутриутробной инфекцией. В частности, вирус коревой краснухи может привести к развитию иммунодефицита в виде гиперпродукции *IgM* или селективного дефицита *IgA*. Цитомегаловирусная инфекция обуславливает развитие тяжелого комбинированного иммунодефицита.

Общие проявления иммунологической недостаточности. Наиболее выраженные нарушения иммунной системы проявляются при первичных иммунодефицитах. Их обнаруживают главным образом у детей первого года жизни. Родители и другие родственники, как правило, здоровы. У новорожденного обычно отсутствуют явные признаки заболевания, он развивается нормально, но на первом году жизни появляются характерные симптомы. Следует отметить, что и при вторичных иммунодефицитах обнаруживаются аналогичные нарушения иммунного статуса различной степени тяжести. В целом как для первичных, так и для вторичных иммунодефицитов характерны следующие проявления:

1. **Инфекционные осложнения.** Снижение резистентности к инфекциям — один из ранних признаков иммунологической недостаточности. «Входными воротами» инфекции служат так называемые контактные поверхности организма: кожа, дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт. Клинически это может проявляться септициемией с гнойным поражением кожи, менингитом, артритом, энцефалитом, хроническим энтероколитом с явлениями токсикоза, отитом, синуситом, рецидивирующим бронхитом, свидетельствуя о недостаточности антителообразования.

Нарушения клеточного иммунитета сопровождаются устойчивыми или рецидивирующими вирусными, грибковыми и протозойными инфекциями, в основном оппортунистическими.

2. **Гематологические нарушения.** Вначале отмечается снижение содержания лимфоцитов до $(1,0-0,1) \cdot 10^9/\text{л}$, особенно при нарушении клеточного звена иммунитета, а в дальнейшем — нейтропения (постоянная или транзиторная), эозинофилия, анемия и тромбоцитопения. Нередко наблюдают мегалобластическую анемию, а также гемолитическую, вызванную выработкой ауто-

антител. Если наряду с комбинированным иммунодефицитом в патологический процесс вовлекается костный мозг, то летальный исход наступает быстро и в более ранние сроки заболевания.

3. **Желудочно-кишечные расстройства.** Иммунодефицитным заболеваниям наиболее часто сопутствуют мальабсорбция (сочетание гиповитаминоза, анемии и гипопропротеинемии, обусловленное нарушением всасывания в тонкой кишке) и расстройства пищеварения. Значительную роль играют инфекции желудочно-кишечного тракта, развивающиеся на фоне снижения защитных свойств секреторного *IgA* и бактерицидного действия *IgM*.
4. **Опухоли.** При иммунодефицитах чаще, чем обычно встречаются лимфо-пролиферативные заболевания, тимомы, чему способствуют онкогенные вирусы, нарушение функции иммунологического надзора, дефекты механизмов регуляции и генетического контроля иммунного ответа.
5. **Аллергические реакции.** Значительная часть иммунодефицитных состояний сопровождается проявлением аллергии (например, синдром Вискотта—Олдрича). Это обусловлено тем, что дефект механизма иммунорегуляции приводит к нарушению иммунологической защиты, в частности, от аллергена. Временный дефицит *IgA*, отмечаемый у грудных детей, также связан с развитием атопии. Иммунодефицитам сопутствуют такие аутоиммунные заболевания, как аутоиммунная гемолитическая и пернициозная анемия, хронический гепатит, *Myasthenia gravis*.

Отдельные формы иммунодефицитов часто сочетаются с пороками развития (гипоплазия клеточных элементов хряща и волос, а также эктодермальная дисплазия). Кардиоваскулярные пороки наиболее часто встречаются при синдроме Диджордже.

Первичные иммунодефициты

Выделяют несколько подгрупп первичных иммунодефицитов:

1. Иммунодефициты, обусловленные нарушением гуморального звена иммунной системы.
2. Общий переменный иммунодефицит.
3. Иммунодефицит с преимущественным нарушением клеточного звена иммунитета.
4. Комбинированные иммунодефициты.

Итак, первая подгруппа иммунодефицитов обусловлена нарушением **гуморального звена иммунной системы**, что может проявляться либо в виде селективного дефицита отдельных классов иммуноглобулинов, либо в виде комбинированного иммунодефицита, включая повышение уровня другого класса *Ig*. Первое сообщение о больном, у которого при электрофорезе не был выявлен гамма-глобулин, сделал Брутон в 1952 г. В дальнейшем подобные наблюдения (агаммаглобулинемия или гипогаммаглобулинемия) были описаны у детей и взрослых в виде врожденной или приобретенной формы независимо от пола пациента (в том числе и как временные состояния). Выделяют несколько видов гипогаммаглобулинемий.

Транзиторная гипогаммаглобулинемия новорожденных. К моменту рождения ребенка значительная часть его *IgG* — это *IgG* материнского происхождения, которые начинают поступать от матери к плоду уже на 3–4-м месяце эмбрионального развития. После рождения *IgG*, имеющие материнское

происхождение (их уровень постепенно снижается в результате катаболизма), постепенно сменяются *IgG* самого ребенка, а это сопровождается временным уменьшением уровня *IgG* примерно с 12,5 до 3–5 г/л на 3-м месяце развития ребенка.

Перенос *IgG* от матери к плоду происходит главным образом в конце беременности, поэтому дефицит *IgG* отмечается прежде всего у недоношенных детей, что существенно снижает резистентность к инфекции и требует заместительной терапии.

Гипогамаглобулинемия может быть обусловлена **общей потерей белка** при таких хронических заболеваниях, как экссудативная энтеропатия, нефротический синдром, генерализованные формы кожных заболеваний (экссудативный дерматит). Например, при нефротическом синдроме снижается в основном содержание низкомолекулярных иммуноглобулинов — *IgG* и *IgA*, а концентрация *IgM* может оставаться в пределах нормы или даже превышать ее. Частые инфекционные осложнения при нефротическом синдроме следует рассматривать как результат дефицита иммуноглобулинов.

Гипогамаглобулинемия может быть обусловлена **гиперкатаболизмом *Ig***. Так при доминантно наследуемой мышечной дистрофии кроме мышечной слабости, упадка сил, миотонии, облысения и т. д. отмечается почти двукратное снижение *IgG*, что связывают с повышенным распадом (период полураспада 11 дней, а в норме — 23 дня) и нормальным синтезом *IgG*. Считают, что возможной причиной ускоренного распада служат генетически обусловленные дефекты молекулы *IgG*. Кроме того, ускоренный распад *IgG* может быть следствием образования их агрегатов, против которых синтезируются антитела. В конечном итоге нарастает предрасположенность к бактериальным инфекциям.

Нередко обнаруживается сочетание дефицита иммуноглобулинов с дефектом С1-компонента комплемента, особенно CLq.

Патогенез гипогамаглобулинемии окончательно не установлен, и тем не менее высказываются две точки зрения:

1. Нарушение дифференцировки от стволовой клетки к иммунокомпетентной В-клетке. Стволовая клетка дифференцируется в пре-В-клетку, а далее в В-клетку, на мембране которой появляются вначале *IgM*, а затем *IgG*. Дефект переключения механизма синтеза с *IgM* на *IgG* приводит к нормальной или избыточной продукции *IgM* (дефект обратной связи), в то время как *IgG* и *IgA* у больных отсутствуют.
2. Нарушение дифференцировки *Ig*-несущих В-клеток в *Ig*-секретирующие плазматические клетки, что проявляется дефицитом определенных классов *Ig* (например, дефицит *IgA* при атаксии-телеангиэктазии) при нормальном содержании В-клеток в крови и обусловлено дисбалансом иммунорегуляторных клеток (отсутствием эффекта Т-хелперов или активацией Т-супрессоров).

Клинически гипогамаглобулинемия проявляется рядом заболеваний и синдромов:

1. **Болезнь Брутона** — сцепленная с полом агаммаглобулинемия, встречающаяся преимущественно у мальчиков. В основе лежит нарушение синтеза *Ig*. У гетерозигот женского пола эти отклонения отсутствуют. Максимальный уровень гамма-глобулинов ниже 10 г/л, а нередко и ниже 1 г/л.

У больных снижена концентрация иммуноглобулинов всех классов, но особенно *IgG*. В периферических органах иммунной системы отсутствуют зародышевые центры и плазматические клетки, а в миндалинах и пейеровых бляшках отсутствуют фолликулы. Не обнаруживаются плазматические клетки в селезенке, костном мозге и стенке кишечника. Показатели клеточного иммунитета не изменены, а защита от бактериальных инфекций относительно хорошо компенсируется с помощью антибиотиков. Прогноз по сравнению с другими иммунодефицитными состояниями относительно благоприятный — пациенты обычно достигают 20-летнего возраста. Продолжительность жизни во многом зависит от тяжело протекающих вирусных инфекций (краснуха, энтеровирусные инфекции).

2. **Синдром Блума** — заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, характеризующееся карликовым ростом, повышенной чувствительностью к инсоляции (кожные поражения), хромосомными аномалиями и высокой частотой злокачественных опухолей. Поражаются, прежде всего, В-клетки. Содержание циркулирующих Т- и В-лимфоцитов обычно в норме. Иммунологический дефект связан с дефицитом транскобаламина II. Синдром Блума часто развивается в результате перенесенной в раннем детстве мегалобластической анемии. Вначале В-клетки не проявляют каких-либо отклонений, тем не менее нарушена их окончательная V_{12} -зависимая дифференцировка. Терапия сравнительно большими дозами витамина V_{12} нормализует уровень *Ig*.
3. **Синдром Леша—Нихема** возникает вследствие генетически детерминированного дефицита гипоксантингуанинфосфорибозилтрансферазы — фермента, активно участвующего в пуриновом обмене и имеющего важное значение для дифференцировки и функциональной активности В-клеток и в меньшей степени Т-клеток. Вот поэтому, несмотря на избыточное накопление в организме пуринов, реакции клеточного иммунитета полностью сохранены, а содержание В-клеток и концентрация *IgM* существенно снижены.
4. **Гипогаммаглобулинемия с нарушением роста** известна как семейная форма иммунодефицита, наследуемая сцепленно с полом, характеризующаяся нарушением продукции *Ig* различных классов. Задержка роста связана с нарушением формирования костной системы и поздним началом пубертатного периода. Объяснить такое сочетание довольно сложно, так как ген, ответственный за синтез гормона роста, локализуется на 17-й хромосоме (где до сих пор не обнаружены иммунологически значимые гены).
5. **Гипогаммаглобулинемия с селективным дефицитом одного из классов *Ig* или с комбинированным дефицитом.**

А. Первое место среди селективных дефицитов принадлежит **дефициту *IgA***. Концентрация *IgA* в сыворотке крови ниже 50 мг/л. Снижение уровня *IgA* наблюдается и у 1% клинически здоровых лиц, что компенсируется локальным синтезом иммуноглобулинов других классов. Селективный дефицит *IgA* может быть наследственным (делеция длинного плеча 18-й хромосомы), обусловленным нарушением процесса преобразования В-клеток в *IgA*-продуцирующие клетки, и приобретенным — после переливания плазмы, крови (образуются антитела к *IgA*) или после лечения препаратами, активирующими клетки-супрессоры, которые блокируют переключение синтеза с *IgM* на *IgA*.

Б. Второе место по частоте среди селективных дефицитов занимает дефицит *IgM*, обусловленный нарушением механизмов иммунорегуляции, а также дефектами структуры этого иммуноглобулина. Низкий уровень *IgM* может быть и наследуемым признаком. У пациентов отмечается низкая резистентность к бактериальным и вирусным инфекциям. Среди сопутствующих инфекций особо следует отметить менингококковый сепсис.

В. Селективный дефицит *IgG* является следствием реаранжировки генов 14-й хромосомы, контролирующей синтез субклассов *IgG*, и проявляется в форме недостатка одного или нескольких субклассов. Наиболее часто определяют дефицит *IgG2+IgG4* (отчасти в комбинации с *IgA*). При селективных дефицитах *IgG4* отмечаются рецидивирующие инфекции верхних дыхательных путей, а дефицит *IgG2* может сочетаться с атаксией-телеангиэктазией и серповидноклеточной анемией. Характерно, что дефицит субклассов *IgG*, как правило, упускают при диагностике, так как концентрация общего *IgG* соответствует норме. Дефицит *IgG* может наблюдаться одновременно при высоком уровне *IgM*. Такой дефицит может быть как врожденным, так и приобретенным и встречается преимущественно у мальчиков. В отдельных случаях уменьшение концентрации *IgG* может быть следствием поражения плода вирусом краснухи, что приводит к нарушению механизма обратной связи между синтезом *IgM* и *IgG*. В сыворотке крови отмечается снижение уровня *IgG* и значительный подъем уровня *IgM* (до 10 г/л), а концентрация *IgA* может быть нормальной или сниженной. При таком дефиците у всех пациентов снижается резистентность к инфекции, что проявляется в виде рецидивирующих бронхита и пневмонии.

Г. Иногда выявляется рецессивно наследуемое сочетание дефицита *IgG* и *IgA* на фоне высокого уровня *IgM*. Полагают, что в основе патогенеза этого дефицита лежит дефект стволовой гемопоэтической клетки и нарушение структуры В-клеточной тимуснезависимой зоны лимфатических узлов. Дефект синтеза *IgG* и *IgA* сопровождается гемолитической или апластической анемией, лейкопенией и тромбоцитопенией.

Д. Селективный дефицит *IgE* впервые был описан у пациентов с тяжелым инфекционным поражением слизистых оболочек. Содержание *IgE* в сыворотке крови у них оказалось ниже 15 мкг/л. В 70–80% случаев при атаксии-телеангиэктазии отмечается дефицит *IgE*, а нередко в сочетании с дефицитом *IgA*. Иногда у здоровых лиц выявляется уменьшение концентрации *IgE*.

Е. Болезнь Gledion—Scheidegger (иммунопарез) — аномалия, характеризующаяся полным отсутствием *IgA* и *IgM*, тогда как концентрация *IgG* в норме или несколько снижена. Однако у таких лиц не отмечается повышенной чувствительности к инфекционным заболеваниям, что дало основание полагать, что решающая роль в защите организма от инфекций принадлежит *IgG*, который может функционально компенсировать дефицит *Ig* других классов.

Общий переменный иммунодефицит (CVID). Эта группа иммунодефицитов включает формы, которые довольно сложно классифицировать. Эксперты ВОЗ предлагают разделить эти нарушения на 3 группы:

1. Доминирующий В-клеточный дефицит с блоком дифференцировки на определенной стадии созревания.
2. Дефект иммунорегуляторных Т-клеток с преобладанием Т-супрессоров или дефицитом Т-хелперов.
3. Выработка антител к В- или Т-клеткам.

Общий переменный иммунодефицит по своей сути близок к первичной приобретенной гипогаммаглобулинемии или поздно проявляющейся гипогаммаглобулинемии. В качестве приобретенных форм рассматривают состояния, которые клинически проявляются в более старшем возрасте. Они могут быть вторичными (в сочетании с лимфолейкозом, плазмоцитомой) или первичными (идиопатическая форма). При этом иммунодефиците наблюдаются инфекции верхних дыхательных путей, спруподобный синдром, нодулярная гипоплазия лимфоидной ткани кишечника, синдром мальабсорбции с характерной мегалоцитарной анемией и остеопатией. Концентрация гаммаглобулина в целом превышает уровень, определяемый при других видах иммунодефицитов (нижняя граница нормы — 5 г/л). **Основные проявления COVID:**

1. Гипогаммаглобулинемия с фолликулярной гиперплазией тонкого кишечника (спруподобный синдром), благодаря чему желудочно-кишечный тракт до определенной степени может компенсировать основной иммунный дефект — почти полное отсутствие *IgA* и *IgM* и сниженный уровень *IgG*. Обычно у таких больных не выявляются признаки кишечной инфекции, но у некоторых отмечено развитие злокачественных новообразований в желудочно-кишечном тракте.

2. Гипогаммаглобулинемия с доброкачественной фолликулярной лимфобластомой. Эта форма иммунодефицита обусловлена нарушением созревания В-клеток и механизма отрицательной обратной связи — снижается синтез *Ig* на фоне усиленной клеточной пролиферации. Гистологически выявляется гиперплазия зародышевых центров лимфоузлов и селезенки с признаками фолликулярной лимфобластной лимфомы.

3. Дисгаммаглобулинемия — иммунодефициты, при которых иммуноглобулины синтезируются, по физико-химическим свойствам соответствуют нормальным, но при этом не обладают свойствами антител, поскольку имеются нарушения в соотношении различных полипептидных цепей. Полагают, что дисгаммаглобулинемия обусловлена скорее всего изменениями в генах иммунного ответа (*Ig*-гены).

4. Болезнь Дункан (по фамилии наблюдаемой семьи) — лимфопролиферативное заболевание, сцепленное с полом, в основе которого лежит иммунодефицит, проявляющийся снижением иммунного ответа на вирус Эпштейна—Барр. У больных отмечается повышенная продукция антител к антигену вирусного ядра, а уровень антител к корпускулярному антигену даже превышает норму. Характерно подавление реакции АЗКЦ, уменьшение активности естественных киллеров, снижение Т-клеточного ответа на этот вирус при нормальном содержании Т- и В-клеток. Следствием этого является формирование хронической или острой формы инфекционного мононуклеоза, приобретенной агаммаглобулинемии и развитие В-клеточной лимфомы. Больные мужского пола до инфицирования этим вирусом клинически здоровы, а после — $\frac{2}{3}$ погибают от массивной В-клеточной пролиферации, которая приводит к дисфункции жизненно важных органов (например, печени). На аутопсии — значительное разрушение эпителия вилочковой железы и полное опустошение тимусзависимых зон периферических органов иммунной системы.

Следующая группа первичных иммунодефицитов связана с преимущественным нарушением клеточного звена иммунитета. Больные подвергаются большой опасности поражения вирусными и грибковыми инфекциями. Часто первыми признаками являются кандидоз, осложнения после вакцина-

ции БЦЖ, тяжелые формы инфекций, обусловленных вирусами герпеса и ветряной оспы. Отмечается уменьшение количества Т-клеток и снижение активности лимфоцитов периферической крови и тимусзависимых зон органов иммунной системы. Содержание В-клеток может быть даже увеличено.

Помня о значении Т-лимфоцитов для проявления функциональной активности В-клеток, можно полагать, что комбинированные иммунодефициты встречаются гораздо чаще, чем селективный Т-клеточный иммунодефицит, а сохранение минимальной Т-клеточной функции может служить гарантией для проявления иммунных реакций гуморального типа.

Основные Т-клеточные иммунодефициты:

1. Синдром Nezelof — алимфоцитоз, описанный в 1970 г. V. Nezelof. Встречается очень редко и характеризуется выраженной лимфопенией, значительным уменьшением Т-клеток и нормальным соотношением Т-хелперов и Т-супрессоров. Содержание иммуноглобулинов соответствует норме, хотя в отдельных случаях отмечается некоторое снижение концентрации *IgA* и *IgG*. Гистологически полное отсутствие лимфоцитов в вилочковой железе, тельца Гассала не обнаруживаются вообще. В лимфоузлах — опустошение тимусзависимых зон. Этот синдром может наследоваться как по аутосомно-рецессивному типу, так и сцепленно с полом, а также развиваться после вирусных инфекций у новорожденных (цитомегаловирус). Селективный Т-клеточный дефицит встречается чрезвычайно редко (20 случаев за 5 лет). У больных появляются симптомы, связанные с недостаточностью антителообразования. Единственный надежный метод лечения — трансплантация костного мозга.

2. Синдром ДиДжордже в своей основе имеет гипо- или аплазию стромальных элементов вилочковой железы в связи с нарушением эмбрионального развития. Вследствие этого уменьшается содержание лимфоцитов в периферической крови и снижается их функциональная активность (отсутствие ответа на антигенную или митогенную стимуляцию). Концентрации *Ig* различных классов находятся в пределах нормы; в ряде случаев отмечается повышение уровня *IgE*. Гистологически — значительное уменьшение количества лимфоцитов в паракортикальных тимусзависимых зонах лимфатических узлов, в связи с чем в них и белой пульпе селезенки преобладают ретикулярные клетки.

Характерными клиническими признаками являются пороки развития («волчья пасть», аномалии дуги аорты), симптомы аплазии парашитовидных желез: тетания, катаракта. Значительно выраженные аномалии у детей заканчиваются летальным исходом. Синдром ДиДжордже проявляется в виде частых инфекционных осложнений.

3. Иммунодефицит при карликовом росте (наследуется по аутосомно-рецессивному типу) проявляется в разной степени: от тяжелой комбинированной иммунологической недостаточности и селективного Т-клеточного дефицита до селективного дефицита гуморального звена иммунитета. Больные в ряде случаев живут до 70 лет. У них отмечают такие аномалии, как карликовый рост и укорочение конечностей. У части больных выражена дисплазия хрящей и волос.

4. Периодическая лимфопения. Обусловлена выработкой цитотоксических антител к лимфоцитам собственного организма, т. е. имеет аутоиммунную природу (иммунологическая амнезия). Уровень *IgM* в норме или снижен, а *IgA* — повышен. Эта форма иммунодефицита встречается в семьях с хро-

мосомными аномалиями и наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Клинически проявляется главным образом в виде частых вирусных и бактериальных инфекций, нередко наблюдается экзема.

5. Иммунодефицит при синдроме Дауна. Механизмы развития иммунодефицита неизвестны, а иммунологические данные значительно варьируют. В большинстве случаев отмечается Т-клеточный дефицит, который усиливается по мере развития ребенка (особенно к 10 годам). Большую роль играет недостаточность вилочковой железы. На фоне лимфопении относительно усилена активность Т-супрессоров и нормальных киллеров. Уровни *IgA* и *IgG* обычно повышены (очевидно, имеется дефект на уровне клеток-супрессоров), однако в целом продукция антител может быть снижена, как и показатели фагоцитоза.

Комбинированные иммунодефициты развиваются при сочетании нарушений Т- и В-звеньев иммунитета. Они встречаются чаще, чем селективные, связаны с нарушением центральных органов иммунной системы и могут быть обусловлены дефектом стволовых клеток, блоком Т- и В-клеточной дифференцировки, первичным Т-клеточным дефицитом, при котором снижение иммунорегуляторной функции приводит к развитию В-клеточного дефицита.

Следует помнить о том, что при комбинированных иммунодефицитах ведущая роль принадлежит дефекту Т-клеток. Вторичные нарушения В-звена иммунной системы обусловлены как отсутствием супрессорного эффекта, так и усилением активности Т-супрессоров. В зависимости от тяжести дефекта в разной степени выражена предрасположенность к бактериальным и вирусным инфекциям, грибковым заболеваниями. При значительных расстройствах иммунитета смерть может наступить уже в раннем детском возрасте. Выделяют следующие разновидности комбинированных иммунодефицитов:

1. Швейцарский тип гипогаммаглобулинемии. Этот тяжелый комбинированный иммунодефицит впервые описали швейцарцы. Причина его развития — нарушения на уровне стволовой клетки. Выделяют два пути наследования этого дефекта: аутосомно-рецессивный и рецессивный, сцепленный с полом. Заболевание проявляется в первые 6 месяцев жизни ребенка. Дети редко достигают двухлетнего возраста. Первыми симптомами часто служат экзантемы, напоминающие коревую сыпь (реакция «трансплантат против хозяина»), и дрожжеподобные высыпания на слизистых оболочках, а также резистентные к терапии желудочно-кишечные расстройства и пневмонии.

В периферической крови снижено количество Т-клеток, а содержание В-клеток может соответствовать норме или превышать ее, однако они не способны секретировать *Ig* в достаточном количестве. Уровни иммуноглобулинов основных трех классов снижены. Исключение составляют дети, в сыворотке которых содержатся *Ig*, полученные от матери при трансплацентарном переносе *IgG*. В костном мозге резко уменьшено вплоть до полного отсутствия содержание плазматических клеток, лимфоцитов и лимфобластов. Макроскопически — гипоплазия вилочковой железы и лимфатических узлов, а микроскопически — фиброзное уплотнение капсулы, отсутствие видимой границы между кортикальным и мозговым слоями и почти полное отсутствие лимфоцитов и телец Гассала.

Основную массу клеток составляют незрелые ретикулярные. В лимфатических узлах и селезенке обнаруживают лимфоидное опустошение паренхи-

мы. В структуре лимфоузлов преобладают плотные ретикулярные тяжи. Лейеровы бляшки также замещаются фиброзной соединительной тканью.

Единственным успешным методом лечения считают пересадку костного мозга или стволовых клеток.

2. Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар). Это относительно редкое заболевание описал в 1941 г. Луи-Бар. Полагают, что иммунодефицит связан с дефектом вилочковой железы и нарушением репарации ДНК под влиянием мутагенов (мутации в 7-й и 14-й хромосомах). Следствием нарушения процессов клеточного созревания (прежде всего, в области тимуса) является утрата цензорной функции и манифестация этого иммунодефицита: уменьшение содержания Т-лимфоцитов (в большей степени Т-хелперов, чем Т-супрессоров), дефицит В-клеток. В 75% случаев резко снижен уровень *IgA* и *IgE*, в 15–30% — *IgG* (особенно субклассов *IgG2* и *IgG4*). У некоторых больных выявлено значительное снижение синтеза *IgA*, что связывают с выработкой анти-*IgA*-антител. В отдельных случаях полностью отсутствует вилочковая железа, в других она напоминает эмбриональный орган.

Клинически синдром Луи-Бар проявляется прогрессирующим нарушением координации движений, дебильностью, телеангиэктазиями (кожа, глаза), замедленным развитием, инфекционными процессами, главным образом дыхательных путей. Причинная связь между иммунными, сосудистыми и неврологическими нарушениями еще не доказана. Нередко развиваются опухоли: неходжкинские лимфомы, острый лимфолейкоз, лимфогранулематоз, карциномы. Заболевание проявляется в диапазоне от 3 до 15 лет. Смерть ребенка наступает внезапно и без явных причин. Летальный исход обычно вызывают инфекции и злокачественные новообразования, которые сопутствуют синдрому Луи-Бар.

3. Синдром Вискотта—Олдрича проявляется в недостаточности антителообразования и нарушении клеточного иммунитета. Наиболее характерно уменьшение концентрации *IgM*, значительно реже снижается синтез *IgG*. Уровни *IgA* и *IgD* иногда повышены. Концентрация *IgE* у большинства больных превышает норму более, чем в 100 раз, но из-за экземы оценка кожных проб обычно затруднена. Содержание лимфоцитов умеренно снижено, угнетены реакции клеточного иммунитета. В ряде случаев отмечено уменьшение количества *Ig*-рецепторов на моноцитах.

Гистологически отмечаются прогрессивное опустошение тимусзависимых зон лимфатических узлов и селезенки и выраженная гиперплазия ретикулярных клеток. Размеры зародышевых центров и содержание плазматических клеток без изменений. Клинически синдром характеризуется триадой: экзема, тромбоцитопения (вследствие эндогенного дефекта тромбоцитов продолжительность их жизни существенно уменьшена) и инфекционные осложнения. Наследуется рецессивно, сцепленно с полом. Болеют только мальчики, редко достигая 10 лет. К летальному исходу приводят инфекции, геморрагии или злокачественные лимфомы.

Надежным способом лечения является трансплантация костного мозга (это способствует восстановлению нормального количества тромбоцитов).

4. Иммунодефицит с тимомой описывается в литературе под названием синдрома Гуда. Действительно, тимома — опухоль вилочковой железы — всегда сопровождается гипогаммаглобулинемией (т. е. значительным снижением

IgG, IgM, IgA), лимфопенией с характерным функциональным дефектом лимфоцитов — их высокой супрессорной активностью. Последнее и обуславливает ряд нарушений клеточного иммунитета. Гематологические проявления: анемия, лейкопения, тромбоцитопения и эозинофилия. Гистологически в периферических органах иммунной системы выявляется клеточная атрофия — едва различимы границы зародышевых центров, резко уменьшено число лимфоцитов и плазматических клеток.

Размеры опухоли могут достигать 1–1,2 кг. Ее возникновение и рост одни авторы связывают с продукцией неактивного тимопоэтина, а другие допускают возможность вторичного развития опухоли в результате нарушения иммунного гомеостаза.

5. Лимфангиэктазия кишечника — форма первичного иммунодефицита, проявляющегося гипогаммаглобулинемией и лимфопенией вследствие потери их через аномальные лимфатические сосуды кишечника. Наиболее выражены нарушения клеточного иммунитета (значительно снижается пул рециркулирующих долгоживущих Т-лимфоцитов). Часто регистрируются злокачественные новообразования. В большинстве случаев заболевание носит спорадический характер, но описаны и семейные формы лимфангиэктазии кишечника.

6. Иммунодефициты, обусловленные нарушением обмена веществ. Тяжелые нарушения иммунной системы могут быть связаны с нарушением метаболизма пуринов вследствие дефицита аденозиндезаминазы и пуридинуклеозидфосфорилазы.

А. Примерно 50% всех случаев тяжелого комбинированного иммунодефицита обусловлено **дефектом аденозиндезаминазы** — фермента, выступающего в качестве катализатора необратимого дезаминирования в системе «аденозин—инозин» и «дезоксиаденозин—деоксиинозин». Дезоксиаденозин оказывает токсический эффект, блокируя рибонуклеотидредуктазу и нарушая тем самым синтез ДНК, что в конечном итоге обуславливает инволюцию вилочковой железы.

Согласно другой точке зрения, из-за дефицита аденозиндезаминазы подавляется образование S-аденозилметионина и метилирование ДНК с нарушением нормального процесса пролиферации лимфоцитов. Наиболее чувствительными оказываются Т-клетки.

Генетический дефект связан с мутацией 20-й хромосомы, наследуется по рецессивному типу и выражается от клинической картины тяжелого комбинированного иммунодефицита (швейцарский тип гипогаммаглобулинемии) до относительно нетяжелой формы клеточного иммунодефицита.

К временному улучшению состояния больного приводит заместительная терапия в виде переливания фермента и эритромазсы, но наиболее стабильный эффект обеспечивается только трансплантацией костного мозга.

Б. Дефицит пуридинуклеозидфосфорилазы — довольно редкое заболевание, развивающееся в форме тяжелого Т-клеточного дефицита с лимфоцитопенией и нарушением пролиферативной активности лимфоцитов при их стимуляции. Содержание В-клеток, продукция антител и концентрация *Ig* сохраняются в норме. Полагают, что отсутствие пуридинуклеозидфосфорилазной активности существенно повышает концентрацию дезоксигуанозинтрифосфата, а это, в свою очередь, блокирует рибонуклеотидредуктазу и синтез ДНК.

Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Иммунная недостаточность развивается главным образом в возрасте от 6 месяцев до 6 лет.

7. Синдром «голых лимфоцитов» — комбинированный иммунодефицит, характеризующийся отсутствием на мембране лимфоцитов структур главного комплекса гистосовместимости (антигенов класса I и II HLA). Впервые описан в 1981 г. Причина и патогенез заболевания неясны. Содержание лимфоцитов может быть снижено или соответствовать норме.

Плазматические клетки большей частью отсутствуют, уровни иммуноглобулинов снижены. Клинически проявляется склонностью к инфекции и анергией при кожных пробах.

8. Ретикулярная дисгенезия — наиболее выраженная форма иммунодефицита, при которой нарушена дифференцировка полипотентной гемопоэтической стволовой клетки в лимфоидную и миелоидную клетку-предшественницу. Клеточный состав вилочковой железы и лимфатических узлов представлен исключительно ретикулярными клетками. В селезенке отсутствуют фолликулы, основными элементами являются ретикулоциты и макрофаги с эозинофильными гранулами. В костном мозге отсутствуют клетки — предшественники лейкоцитов. Наряду с гипоплазией лимфоидных органов у больных резко снижено содержание гранулоцитов и моноцитов. Снижена активность естественных киллеров. Резкое ухудшение состояния больного и смерть могут наступить в течение одного дня, поэтому оценить иммунный статус не всегда возможно. Клинические случаи касаются в основном лиц мужского пола.

Вторичные иммунодефициты

Вторичные иммунодефициты возникают вследствие какого-либо другого заболевания.

1. Иммунодефициты при инфекциях и инвазиях. Речь идет о паразитарных инвазиях (гельминты, простейшие), бактериальной (туберкулез, сифилис, бруцеллез, пневмококковая и менингококковая инфекции, скарлатина, коклюш и др.) и вирусной (вирусы, вызывающие корь, краснуху, гепатит, паротит, вирус иммунодефицита человека — ВИЧ) инфекции.

Патогенетические механизмы развития иммунодефицита при паразитарных инвазиях:

- угнетение функции макрофагов (например, при малярии);
- нарушение иммунорегуляции;
- выработка лимфоцитотоксинов (трихинеллез, описторхоз) или супрессивно действующих факторов (шисто- и трипаносомоз).

Важную роль в развитии иммунодефицита при бактериальной инфекции играют липополисахариды (эндо- или экзотоксины) и элементы цитоплазмы бактерий, нарушающие функцию вилочковой железы, подавляющие функцию моноцитарно-макрофагальной системы и изменяющие клеточную кинетику и уровень внутриклеточного цАМФ.

Наиболее активное воздействие на иммунную систему оказывают вирусные инфекции. Снижение клеточного иммунитета может быть причиной рецидивов бактериальных инфекций. Механизмы формирования иммунодефицита довольно разнообразны, но наиболее важными из них являются:

- непосредственное поражение вирусом лимфоцитов или макрофагов (вирус Эпштейна—Барр, вирус иммунодефицита человека и др.);

- иммуносупрессия, опосредованная вирусиндуцированными Т-клетками-супрессорами;
- модификация мембран лимфоцитов, вызванная вирусом, иммунными комплексами, лимфоцитотоксическими антителами, интерфероном;
- интерференция вирусной инфекции и дифференцировки.

Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД). Впервые описан в 1981 г. в США, однако аналогичные наблюдения на Гаити и в США прослеживаются ретроспективно по крайней мере до 1978 г. В Центральной Африке аналогичные инфекции были известны намного раньше, причины их были неясны, а исход — предрешен. Число заболевших ежегодно удваивается, а отношение количества инфицированных к заболевшим соответствует 50–100:1.

Возбудитель принадлежит к группе ретровирусов, его обозначают как *HIV* (ВИЧ) — вирус иммунодефицита человека (или ЛАВ-вирус, ассоциированный с лимфаденопатией). Он передается через поврежденную слизистую оболочку (например, у гомосексуалистов), а также посредством инъекций (у наркоманов и др.). Другая возможность заражения — переливание крови или полученных из нее препаратов,

Вирус, прежде всего, поражает Т-хелперы (очевидно, их CD4-маркер функционирует в качестве вирусного рецептора). Вирус проникает в клетку, затем его РНК посредством транскриптазы (ревертазы) трансформируется, получает доступ к ДНК и встраивается в геном хозяина. С этого начинается репликация вируса.

Вирус также инфицирует клетки ЦНС, значительно реже его обнаруживают в В-клетках и макрофагах. Содержащие его клетки экспрессируют целый ряд специфических антигенов. В основе гибели или дисфункции пораженных клеток лежит цитопатогенный эффект. Примерно через 3–6 недель от начала инфекции развиваются общие симптомы: лихорадка, артралгия, миалгия, иногда экзантемы и желудочно-кишечные расстройства, лимфоцитарный плеоцитоз и менингит. В целом же характерными проявлениями заболевания являются: иммунодефицит (поражение Т-хелперов) и энцефалопатия. Антитела удаётся выявить лишь через 8–12 недель.

Ряд клинических проявлений развивается с интервалом от нескольких месяцев до 6 лет:

- синдром хронической лимфаденопатии;
- симптомокомплекс: лихорадка, потеря массы тела, ночная потливость, лимфома, дискретный иммунодефицит;
- характерная для СПИДа клиническая картина с выраженным иммунодефицитом, тяжело текущими «оппортунистическими» инфекциями (в легких, желудочно-кишечном тракте, коже, ЦНС) и злокачественными опухолями, особенно саркомой Капоши.

В *иммунограмме* отмечается нарастающая лимфопения за счет уменьшения количества Т-хелперов (CD4-клеток). Если при синдроме лимфаденопатии снижение Т-хелперов выражено умеренно, то при полной картине СПИДа — исключительно резко! Число Т-супрессоров (CD8-клеток) обычно несколько увеличено и лишь в терминальной стадии их количество уменьшается. Резко снижается (до 0,1...–0,2) соотношение Т-хелпер/Т-супрессор, в норме равное или свыше 2,0. Нарушается функциональная активность и других клеток, опосредующих Т-клеточную цитотоксичность, и проявление аллергичес-

ких реакций Т-клеточного типа. Количество В-клеток остается в пределах нормы. Под влиянием оппортунистических инфекций (цитомегаловирус, вирус Эпштейна—Барр) повышается их функциональная активность, обуславливающая гипергаммаглобулинемию (прежде всего IgG и IgA) и появление аутоиммунных антител (ревматоидный фактор, антиядерные антитела, широкий спектр антител при системной красной волчанке).

Количественные изменения макрофагов определяются редко, однако нарушения хемотаксиса, внутриклеточного киллинга и механизма презентации ими антигенов весьма характерны для СПИДа, особенно на этапе прогрессирования заболевания. КК-клетки обнаруживают функциональную несостоятельность при реализации цитотоксического эффекта.

Снижение продукции ИЛ-2 коррелирует с низким уровнем Т-хелперов. Остается до сих пор неизученным происхождение гуморальных супрессорных факторов, блокирующих НЛА нормальных лимфоцитов и снижающих индуцированное альфа-интерфероном увеличение активности нормальных киллеров. Продукция гамма-интерферона в отличие от альфа-интерферона угнетается. В крови повышается концентрация циркулирующих иммунных комплексов, которые содержат частично вирусный антиген и в значительной мере антигены возбудителей вторичных инфекций. Четко прослеживается повышение уровня бета2-микроглобулина (свыше 2,5 мг/л). У $2/3$ выявляются антитела к ДНК, направленные против лимфоцитов и тромбоцитов (тромбоцитопения).

Морфологически выявляется фолликулярная пиперплазия лимфатических узлов. Зародышевые центры обильно инфильтрированы Т-супрессорами (CD8-клетками) на фоне выраженных поражений дендритных и ретикулярных клеток. Содержание Т-хелперов (CD4-клеток) резко снижено. Терминальные стадии представлены «выгоревшей» картиной, опустошением главным образом тимусзависимых зон. В вилочковой железе — выраженная атрофия с наличием остаточных лимфоидных элементов.

Прогностически неблагоприятными факторами являются значительное снижение CD4-клеток, низкий титр ВИЧ-антител и инфекционное заражение от больного СПИДом. Около 5–20% инфицированных демонстрируют эту тяжелую форму с летальным исходом (более 50% случаев) в течение первого года после установления диагноза, от инфекции (60–70%) или злокачественного новообразования (прежде всего, саркомы Капоши).

Диагноз считается строго установленным при подтверждении присутствия вируса. С этой целью лимфоциты больного культивируют с митогеном в течение недели и идентифицируют вирус с помощью радиоиммуноферментного метода или генной инженерии. С учетом значительных материальных затрат эти методы не вполне приемлемы для клинической практики. Более широкое практическое применение получил тест на выявление антител к ВИЧ (они выявляются спустя 8–12 недель от момента инфицирования) и иммуноферментный метод с использованием антигена, полученного из вирус-индуцированных Т-клеток, а также радиоиммунный тест преципитации с применением внутриклеточных протеинов вируса. Чувствительность и специфичность этих методов составляет 95–99%. До 1% приходится на ложноположительные реакции. Они обнаруживаются у многожизвавших, реципиентов с множественными гемотрансфузиями и при аутоиммунных расстройствах. В качестве «те-

ста подтверждения» служит доказательство продукции антител по крайней мере к двум вирусспецифическим антигенам посредством *Blot*-техники.

Окончательная диагностика предполагает доказательство иммунодефицита на основании определения содержания лимфоцитов, соотношения Т-хелперы/Т-супрессоры, уровня *Ig*, бета2-микроглобулина, циркулирующих иммунных комплексов и С-реактивного белка.

Общие принципы диагностики иммунодефицитов

1. **Тщательный сбор анамнеза.** При этом обращают внимание на инфекции, которые могут проявиться уже в первые недели жизни ребенка, а также в более старшем возрасте. При аутосомно-рецессивном типе наследования болеют мальчики и девочки, а сцепленная с полом рецессивная форма иммунодефицита поражает исключительно мальчиков и передается им от клинически здоровых матерей (кондукторов).
2. **Иммунологические исследования с оценкой Т- и В-звеньев иммунной системы, определением нарушений фагоцитоза и системы комплемента.** Определяется количество В-клеток, Т-клеток (Т-хелперы и Т-супрессоры) и А-клеток и их функциональная активность (используя специфические и неспецифические митогены); уровни антител различных классов, наличие аутоантител; оценивается антителозависимая клеточная цитотоксичность естественных киллеров.
3. **Используют диагностическую сенсibilизацию,** применяя вирусные и бактериальные антигены (дифтерии, столбняка, коклюша и т. д.).
4. Реже проводят **гистологические исследования биоптатов лимфатических узлов** (лимфоидное опустошение в паракортикальной зоне — доказательство Т-клеточного дефицита; отсутствие плазматических клеток и зародышевых центров — нарушение В-звена иммунной системы), костного мозга (количественная и функциональная оценка плазматических и лимфоидных клеток) и слизистой оболочки (определение количества *Ig*-секретирующих плазматических клеток особенно при состояниях, связанных с недостаточностью локального антителообразования).
5. **Исследование обмена веществ:**
 - альфа-фетопротеин (для диагностики атаксии-телеангиэктазии);
 - активность аденозиндезаминазы и пуриноклеозидфосфорилазы (на комбинированный иммунодефицит или дефект Т-звена иммунной системы);
6. **Определение показателя пролиферативной активности лимфоцитов.**

Глава 14 ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА

Питание детей первого года жизни

Естественное (грудное) вскармливание

Естественное, или грудное, вскармливание — кормление ребенка посредством прикладывания к груди его биологической матери.

Лактация. Молочная железа состоит из 15–25 железистых долей, разделенных соединительно-ткаными перегородками на дольки и ацинусы. От ацинусов, в составе которых имеются кубические клетки, обладающие способностью синтезировать молоко, и миоэпителиальные клетки, способствующие экскреции молока, отходят каналы, объединяющиеся в междольковые каналы, а последние — в междольевые. Эти каналы формируют дерево млечного протока, терминальные ветви которого оканчиваются на уровне соска (рис. 14.1).

Наиболее интенсивное развитие молочные железы претерпевают в пубертатном периоде, во время беременности и после родов.

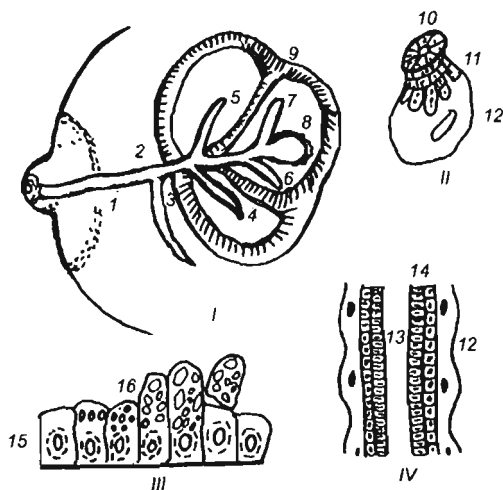


Рис. 14.1. Строение молочной железы (схема). I — доля молочной железы; II — ацинус; III — апокринная секреция; IV — экскреторный канал. 1 — молочный синус; 2 — млечный проток; 3 — междольковый проток; 4 — междольковый проток; 5 — внутридольковый проток; 6 — внутридольковая соединительная ткань; 7 — альвеолярный канал; 8 — ацинусы; 9 — междольковая соединительная ткань; 10 — просвет; 11 — секреторные клетки; 12 — миоэпителиальные клетки; 13 — просвет; 14 — кубические и цилиндрические клетки; 15 — ядро и внутриклеточные органеллы; 16 — жировые гранулы

В развитии молочной железы выделяют 4 фазы: 1) маммогенез; 2) лактогенез; 3) галактопоз; 4) автоматизм функционирования.

Маммогенез, или фаза развития молочной железы, протекает в течение первых 2–3 месяцев беременности. Паренхима молочных желез вначале медленно, а затем все быстрее гипертрофируется. Эпителиальные клетки трансформируются в ацинусы, каналы млечного протока удлинняются и делятся по дихотомическому типу, образуя экскреторные каналы 2 и 3-го порядка. Количество интерстициальной ткани уменьшается, в то время как сосудистый аппарат значительно увеличивается и переходит в тесный контакт с ацинозной тканью.

Развитие молочной железы осуществляется под влиянием гормонов — эстрогенов и прогестерона. Эстрогены вызывают развитие молочных ходов млечного протока, тогда как прогестерон обеспечивает увеличение и пролиферацию ацинусов. Гармоническое развитие молочной железы обеспечивается оптимальными соотношениями этих двух гормонов. На процесс маммогенеза также оказывают влияние гормоны гипофиза (пролактин, соматотропный, аденокортикотропный, тиреотропный), поджелудочной железы (инсулин), плаценты (хориальный гонадотропин, хориальный соматомаммотропный) (рис. 14.2). В этот период молочная железа молоко не секретирует, так как высокое содержание в организме женщины эстрогенов и прогестерона ингибирует галактопоз. Считается, что прогестерон ингибирует синтез лактозы, уменьшает чувствительность ацинусов к лактогенным гормонам, тормозя продукцию пролактина. Влияние различных гормонов на созревание и молокопродукцию молочных желез представлено в таблице 14.1.

Лактогенез, или голомерокриновая секреция клетками ацинуса молока, сопровождается разрушением эпителиальных клеток. При этом апикальная

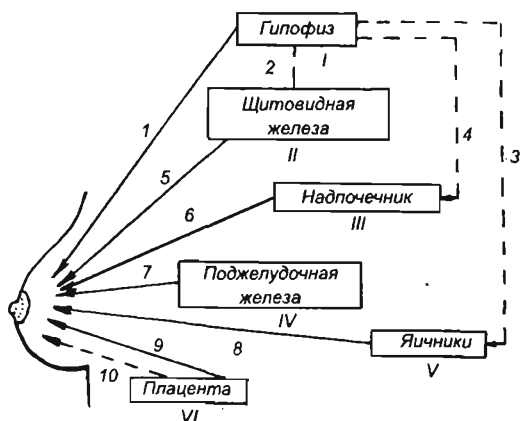


Рис. 14.2. Гормональная регуляция маммогенеза (схема) I — гипофиз; II — щитовидная железа; III — надпочечник; IV — поджелудочная железа; V — яичники; VI — плацента.

1 — пролактин и соматотропный гормон; 2 — тиреотропный гормон; 3 — гонадотропный гормон; 4 — аденокортикотропный гормон; 5 — тироксин; 6 — кортикостероиды;

7 — инсулин; 8 — эстрогены и прогестерон; 9 — хориальный гонадотропин;

10 — хориальный соматомаммотропин

Таблица 14.1

Гормоны, рост молочной железы и лактация

Гормон	Продуцируется	Период	
		до и вовремя беременности	после родов
Гормон роста	Передний гипофиз	—	Индукция лактации совместно с пролактином
АКТГ	Передний гипофиз	Рост продукции параллельно с кортикостероидами	Обеспечение лактации на высоком уровне
Лактоген плаценты	Плацента	Стимулирует рост железы, начальная продукция молока	—
Хорионический гонадотропин	—«—	Рост молочной железы	—
Хорионический соматомаммотропин	—«—	Рост молочной железы	—
Тироксин	Щитовидная железа	—	Поддержание длительных сроков лактации
Тиреотропин-рилизинг гормон	Гипоталамус	—	То же
Пролактин	Передний гипофиз	Рост концентрации в крови при блокировке периферического эффекта	Основной стимулятор молокопродукции и аменореи. Рефлекторная и эмоциональная стимуляция
Пролактинингибирующий гормон	Гипоталамус	Торможение катехоламинами	Торможение лактации катехоламинами и медикаментами
Окситоцин	Задняя доля гипофиза	—	Сокращение миеоэпителиальных клеток. Сокращение матки после родов и ее инволюция
Эстрогены и прогестерон	Яичники и плацента	Рост железистой ткани и протоков. Тормозной эффект на становление лактации	Индукция лактации через уменьшение концентрации после родов

часть клетки отторгается и попадает в экскреторный канал. Хотя накопление секрета в эпителиальных клетках ацинусов начинается с 4-го месяца беременности, отторжение апикальной части клетки, т. е. поступление молока в молочные ходы, происходит после родов.

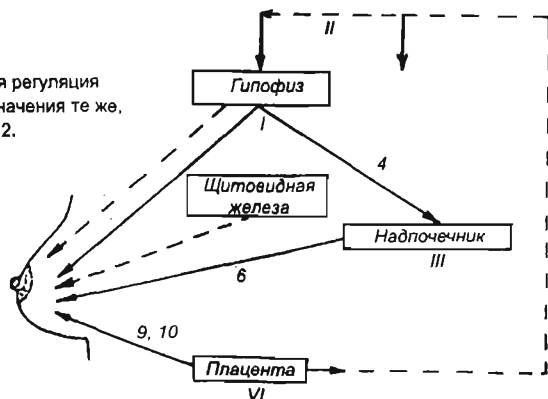
Регуляция лактогенеза осуществляется следующим образом. Высвобождение плацентарного соматомаммотропного гормона при отторжении (изгнании) плаценты и снижении содержания эстрогенов и прогестерона устраняют

ингибирование гипоталамуса и молочной железы (рис. 14.3). Резко возрастает активность пролактина, которая во время беременности увеличивается почти в 20 раз по сравнению с показателями, свойственными нормальному менструальному циклу. Высокая концентрация пролактина сохраняется и в первые дни после родов, а затем прогрессивно снижается. При прикладывании ребенка к груди синтез пролактина у женщины рефлекторно повышается, а затем снижается. Пролактин непосредственно воздействует на секреторные клетки ацинуса молочной железы, стимулируя синтез рибонуклеопротеинов и лактозы. Синтез пролактина регулируется по типу репрессии ингибитором — пролактинингибирующим фактором, который образуется в средней доле гипофиза. Наряду с пролактинингибирующим фактором в регуляции образования пролактина принимают участие прогестерон, эстрогены, соматотропный и адренкортикотропный гормоны гипофиза, рилизинг-фактор тиреотропного гормона и инсулин. На содержание пролактина оказывают влияние и некоторые лекарственные препараты феноптиазинового ряда, теофиллин, спорынья и т. д.

Галактопозз, или накопление секретированного молока, обеспечивается, с одной стороны, секрецией молока эпителиальными клетками ацинуса, а с другой — актом сосания. Раздражение соска при сосании рефлекторно вызывает ингибирование гипоталамуса и тем самым усиливает образование пролактина. Одновременно в задней доле гипофиза образуется окситоцин, который, стимулируя сокращение миоэпителиальных клеток ацинусов и молочных ходов, способствует выделению молока. В регуляции галактопозза принимают участие также соматотропный и тиреотропный гормоны передней доли гипофиза, которые стимулируют лактогенез и способствуют локальному действию пролактина. Таким же свойством обладает АКТГ, который опосредованно через надпочечники принимает участие в метаболизме составных частей молока. Наряду с эндокринными факторами большое значение в галактопоззе придается психическим факторам (рис. 14.4).

Фаза автоматизма функционирования молочной железы наступает после родов. В этот период происходит значительная гормональная перестройка в организме женщины. Вследствие этого гипоталамо-гипофизарная система при-

Рис. 14.3. Гормональная регуляция лактогенеза (схема). Обозначения те же, что на рис. 14.2.



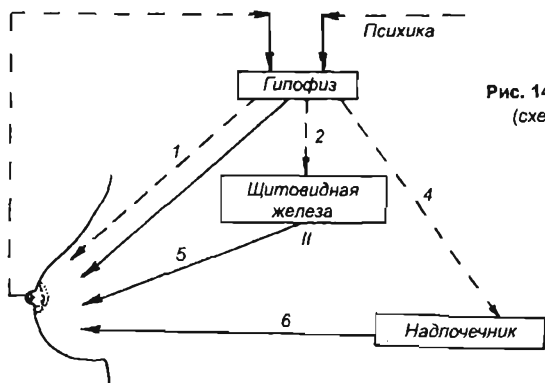


Рис. 14.4. Регуляция галактопоза (схема). Обозначения те же, что и на рис. 14.2

нимает все меньшее участие в регуляции образования и отделения молока. На первый план в регуляции лактации выступает рефлекторное влияние акта сосания (рис. 14.5). Опорожнение ацинусов является стимулирующим фактором секреции молока, которая продолжается без участия пролактина.

Таким образом, молочная железа приобретает автоматизм функционирования, так как эффект ингибирования пролактина гонадотропными гормонами исчезает и возобновляется лишь с приходом у кормящей женщины менструаций и установления овуляторных циклов. На автоматизм функции молочных желез оказывают влияние психика самой женщины, стрессовые ситуации, социальные условия и т. д. Однако основным фактором, поддерживающим высокую секрецию молока, является устранение застоя молока, при котором повышение давления уменьшает апокринную секрецию в ацинусах (включение нейрогормонального рефлекса снижает продукцию пролактина). При правильно организованном кормлении ребенка лактация сохраняется длительное время и спонтанно уменьшается вследствие истощения эпителия ацинусов, что, как правило, наблюдается у кормящих женщин лишь к концу года лактации.

Образование молока является активным секреторным процессом, что подтверждается различием химического состава крови и образующегося молока. Для поддержания активной секреции молочная железа нуждается в значительном количестве энергии, что обеспечивается обильным кровоснабжением.

Процесс образования молока состоит из пяти фаз:

1. Поглощение эпителиальными клетками ацинусов предшественников молока из крови, лимфы, тканевой жидкости.

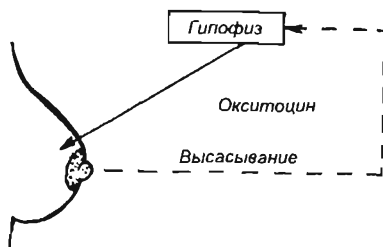


Рис. 14.5. Регуляция опорожнения альвеол

2. Внутриклеточный синтез сложных молекул.
3. Формирование капли или гранулы секрета.
4. Транспорт образующихся веществ к апокальному концу клетки.
5. Выход (экструзия) секрета из клетки в просвет альвеолы.

Дальше цикл повторяется снова.

Во время беременности в молочной железе образуются лактоальбумины, α - и β -лактоглобулины, в послеродовом периоде — α - и β -казеин. В отношении белков ведущая роль отводится классическому пути синтеза из свободных аминокислот крови на рибосомах эпителиальных клеток. Возможно также, что на их построение идут аминокислоты собственных тканевых белков грудной железы. Сывороточный альбумин молока поступает в неизменном (преформированном) виде из крови. Иммуные белки синтезируются не в основной секреторной ткани молочной железы, а в скоплениях лимфоцитов и плазматических клеток. В первые дни лактации выделяется секреторный IgA, концентрация которого в этот период в молозиве в 10–12 раз превышает его концентрацию в крови роженицы.

Молочная железа синтезирует жиры различного состава, в том числе эссенциальные 3- и 6-омега, а также жиры с короткой углеводной цепью (C 10–12), которые резорбируются из кишечника непосредственно в кровоток. Основным материалом для построения молочного жира являются триглицериды крови, заключенные в хиломикроны. Расщепление хиломикронов происходит под действием липопротеиновой липазы, находящейся в эпителии капилляров грудной железы. Существенная часть низкомолекулярных жирных кислот синтезируется в самой железе из ацетата и оксibuтирата. Жирные кислоты с длинной углеводной цепью, как предполагается, образуются из предшественников нейтрального жира циркулирующей крови. Важнейшей метаболической особенностью жирового цикла в грудной железе является трансформация насыщенных жирных кислот в ненасыщенные, например, стеариновой в олеиновую.

Глицерин, используемый для синтеза жиров, имеет двойное происхождение. Часть его образуется в тканях железы из глюкозы, а часть поступает из циркулирующей крови. Глицерин трансформируется в глицерофосфат, а затем соединяется с жирными кислотами, формируя триглицериды молочного жира. Ферменты, необходимые для этого процесса, частично поступают в молоко, поэтому образование триглицеридов может продолжаться и непосредственно в грудном молоке.

Углеводы женского молока представлены, в основном, лактозой. Это специфический дисахарид молока и в других тканях организма он не синтезируется. Выработка лактозы начинается в конце беременности, достигает максимума в зрелом молоке и заканчивается вместе с окончанием лактации. Исходным веществом для лактозы является глюкоза крови и только в ограниченном объеме — крахмал, пропионат, ацетат, глицерин, карбонат после их превращения в глюкозу в печени или самой молочной железе. Синтез лактозы катализируется ферментом лактосинтетазой, образующейся местно из лактоальбумина.

При формировании молока лактозе отводится особая роль, связанная с установлением его осмотической активности. Это происходит в той фазе лактогенеза, которая протекает в тубулярной системе железы. Здесь посредством механизмов реабсорбции формируется окончательный солевой состав молока и устанавливается его осмолярность крови. Особая же роль лактозы

связана с тем, что, попав в альвеолы и протоки, она не может реабсорбироваться и регулирование осмолярности становится возможным только за счет реабсорбции солей натрия и калия в канальцевой системе почек.

Выход (экструзия) веществ, образовавшихся в секреторных клетках молочной железы, осуществляется по следующим механизмам:

1. **Апокриновому.** Дистальный конец клетки превращается в каплю секрета, вытягивается в просвет альвеолы и отрывается от клетки вместе с участком цитоплазмы и расширенными микроворсинками. Редуцированная клетка постепенно вырастает до исходной величины и начинает новый цикл секреции.
2. **Голокриновому.** В результате накопления секрета клетка перерождается и целиком выделяется в просвет альвеолы. Восполнение потерянных таким образом клеток происходит за счет интенсивного митоза секреторного эпителия.
3. **Мерокриновому.** Секрет выходит из клетки через поры в клеточной мембране. Разновидностью мерокринового механизма является
4. **Леммокриновый**, при котором апикальная плазмолемма обтекает со всех сторон образовавшуюся каплю секрета и отрывается от клетки без повреждения цитоплазмы.

Преобладание того или иного типа секреции зависит от фазы лактации. Так, накопление молока между кормлениями происходит без повреждения секреторной клетки за счет меро- и леммокриновых механизмов. Активное сосание стимулирует апокриновый тип секреции, сопровождается отрывом части клетки и выходом в альвеолы ее цитоплазматических компонентов. Апокриновая секреция обеспечивает высокую жирность и калорийность молока, мерокриновая формирует молоко, богатое белком, но менее энергетически ценное. Этим объясняется разница состава «переднего» молока, которое ребенок высасывает в начале кормления, и «заднего», активно продуцирующегося в момент сосания. Изменение состава и энергетической ценности молока на протяжении всего срока лактации также связано со сменой доминирующих механизмов секреции. В молозивный период преобладает апокриновый механизм, в разгар лактации — мерокриновый, в стадии инволюции железы — голокриновый.

Процесс выведения молока из молочной железы имеет рефлекторную природу и схематично может быть представлен двумя последовательными фазами.

Инициатором первой фазы является раздражение ребенком нервных окончаний в области соска и ареолы. Передача импульсов по нервным путям уже через 30–40 с приводит к значительному усилению кровотока в молочной железе, увеличению объема и выпрямлению соска, расслаблению его сфинктера и сокращению гладкой мускулатуры протоков. Молоко начинает двигаться навстречу сосательному усилию и раздражению давления, создаваемому ребенком. В этой фазе ребенок легко высасывает молоко, накопившееся в синусах и протоках в промежутках между кормлениями.

Через 1–4 мин подключается вторая фаза (гуморальная). Под действием нервных импульсов в задней доле гипофиза усиливается секреция окситоцина, который стимулирует внутриклеточную секрецию молока и сокращает миоэпителиальные клетки, проталкивая богатое «заднее» молоко из альвеол в протоки. Сжимающая сила окситоцина может ощущаться женщиной как покалывание и даже боль в груди.

Процесс выведения молока регулируется высшими отделами ЦНС.

У здорового новорожденного рефлексы кормления грудью хорошо выражены с рождения. Уже в первые 2–2,5 ч ребенок, выложенный на живот матери, под действием поискового рефлекса активно карабкается по направлению к молочной железе, ищет сосок широко открытым ртом и присасывается к нему. Сосательный рефлекс включается при раздражении соском нёба, в результате чего челюсти ребенка сжимаются, молоко выдавливается из синусов и передвигается по протокам навстречу отрицательному давлению. Перистальтические движения языка перемещают молоко в ротоглотку, где включается глотательный рефлекс. Такой процесс кормления стимулирует синтез и секрецию гормонов, ответственных за выработку и изгнание молока, а также обеспечивает регулярное удаление из молочной железы пептидов, которые подавляют альвеолярный синтез молока.

В раннем послеродовом периоде именно лактационные рефлексы (производства молока и выделения молока, реализуемые гормонами пролактином и окситоцитом соответственно) обеспечивают становление адекватной лактации, поэтому для последующего успешного кормления грудью первое прикладывание необходимо осуществлять в первые 30 мин после рождения, когда рефлексы ребенка и чувствительность комплекса сосок—ареола наиболее высоки.

Пролактин является ключевым лактогенным гормоном, стимулирующим синтез молочных белков, лактозы и других составных частей молока. Его высокая концентрация в крови родильницы в первые дни лактации снижает экскрецию почками солей и воды и, возможно, служит причиной послеродовой аменореи. Пролактин угнетает овуляцию — так уменьшается возможность оплодотворения яйцеклетки, а значит, возникновения беременности. Указанные функции пролактина снижают метаболический стресс от лактации.

Рефлекс пролактина осуществляется после кормления для подготовки к следующему кормлению; наибольшая секреция гормона происходит ночью.

Отсасывание молока ребенком стимулирует образование окситоцина задней долей гипофиза. Гормон окситоцин вырабатывается значительно быстрее, чем пролактин. Рефлекс окситоцина реализуется до и во время кормления, он способствует выделению молока через 30–50 с после раздражения соска. При этом стимулируется сокращение матки, что содействует скорой и полной ее инволюции. В том случае, когда рефлекс окситоцина не срабатывает, у ребенка могут возникнуть трудности в получении молока, т. е. молочные железы вырабатывают молоко, но оно не вытекает.

Усиливают рефлекс окситоцина: полные любви мысли женщины о ребенке, звуки ребенка, вид ребенка, уверенность.

Тормозят рефлекс окситоцина: стресс, боль, сомнение, волнение.

Признаки активного рефлекса окситоцина:

1. Распирание или покалывание в молочных железах до начала или во время кормления ребенка.
2. Выделение молока из молочных желез, когда женщина думает о ребенке или слышит его плач.
3. Выделение молока из одной железы в то время, когда ребенок сосет вторую.
4. Выделение молока тонкой струйкой из молочной железы, если ребенок отрывается от груди во время кормления.

5. Медленное глубокое сосание и глотание ребенком, что свидетельствует о поступлении молока в его рот.
6. Болезненные ощущения у матери от сокращения матки во время кормления в течение 1-й недели после родов.

Пищевая ценность грудного молока

1. Оптимальный и сбалансированный уровень пищевых веществ.
2. Высокая усвояемость пищевых веществ женского молока организмом ребенка.
3. Наличие в молоке широкого спектра биологически активных веществ и защитных факторов (ферментов, гормонов, иммуноглобулинов, лактоферрина, лейкоцитов и др.).
4. Благоприятное влияние на микрофлору кишечника.
5. Низкая осмолярность.
6. Стерильность.
7. Оптимальная температура.

Женское молоко полностью соответствует способностям метаболизма ребенка и на ранних этапах оказывает положительное влияние на рост, развитие, иммунологическую резистентность, интеллектуальный потенциал, поведенческие и психические реакции, обучаемость детей.

Количественные и качественные особенности женского молока. Содержание основных пищевых веществ в грудном молоке значительно меняется в течение периода лактации, особенно в течение первых 2–3 недель после родов. В соответствии с этим последовательно меняется и само название секрета молочных желез: молозиво — переходное молоко — зрелое молоко.

Молозиво — секрет молочных желез, выделяемый во второй половине беременности и в первые 2–3 дня после родов. Под влиянием систематического опорожнения молочных желез при сосании молозиво вначале превращается в *переходное* (транзиторное) молоко, находящееся на промежуточных стадиях биологической зрелости, выделяется в течение индивидуально различных сроков после родов. Раннее переходное молоко продуцируется короткое время — от 4-го до 6–7-го дня жизни. Позднее переходное молоко — более чем у половины рожениц выделяется до 13-го дня после родов. Набухание молочных желез и так называемый «приход молока» чаще относятся к позднему переходному. Со 2–3-й недели, когда состав секрета молочных желез относительно стабилизируется, начинает вырабатываться зрелое молоко.

Молозиво — продукт высокой биологической и пищевой ценности, имеющий определенное значение для вскармливания новорожденного ребенка.

Во-первых, молозиво — высококалорийный пищевой продукт, содержащий, по сравнению со зрелым грудным молоком, больше белка, жира, минеральных солей, но меньше углеводов: последнее уменьшает накопление в крови молочной кислоты, способствуя меньшему проявлению ацидоза.

Во-вторых, молозиво по составу ближе к тканям организма, чем зрелое грудное молоко, это облегчает адаптацию новорожденного при переходе от плацентарного питания к питанию зрелым грудным молоком.

В-третьих, молозиво способствует становлению пассивного иммунитета, поскольку в нем содержится большое количество иммуноглобулинов, уровень которых снижается к 4-му дню лактации. Молозиво к тому же обладает бактерицидностью.

Молозиво представляет собой желтоватую, густую, вязкую жидкость с соленоватым вкусом и специфическим запахом. Плотность его 1,050–1,060. По составу молозиво отличается от зрелого молока. Белки молозива состоят в основном из альбуминовых и глобулиновых фракций. Содержание их в молозиве составляет в среднем 3,5%, в то время как содержание казеиновых фракций не превышает 2%. В переходном и в особенности в зрелом молоке соотношение альбуминовых и казеиновых фракций практически выравнивается. Общее содержание белков в молозиве в 2–3 раза превышает их количество в зрелом молоке. Эти различия в белковом составе молока и молозива отчетливо проявляются при кипячении. Свежее молоко при кипячении не сворачивается, тогда как молозиво образует большой осадок.

Альбумины и глобулины молозива, не расщепляясь в пищеварительном тракте, всасываются неизменными через стенку кишечника в кровь новорожденного. В молозиве присутствуют иммуноглобулины классов *IgM*, *IgG*, *IgA*. В наибольшем количестве в нем содержится *IgA*, концентрация которого к моменту родов достигает 9,5 г/л. Повышение количества иммуноглобулинов этого класса к моменту родов имеет большое значение для защиты кишечника новорожденного от инфекции в первые дни его жизни, когда собственный *IgA* в его организме еще не вырабатывается.

Липиды молозива обычно имеют темно-желтый или оранжевый цвет, обусловленный высоким содержанием β -каротина, предшественника витаминов группы А. Его содержание в молозиве в 50–100 раз больше, чем в зрелом молоке. В значительно больших количествах, чем в зрелом молоке, в молозиве содержатся и другие витамины, в частности витамины B_{12} , Е, С. Молозиво богато биологически активными высоконепредельными жирными кислотами (линолевая, линоленовая, арахидоновая). Жир молозива состоит в основном из олеиновой кислоты (~50%), которая, по сравнению с другими жирными кислотами, легче усваивается детьми первых дней жизни.

Основные пищевые вещества молозива, несмотря на низкую активность пищеварительных ферментов новорожденного, как правило, легко гидролизуются в желудочно-кишечном тракте и хорошо усваиваются. Это связано с высоким содержанием в молозиве основных гидролитических ферментов: трипсина, триацилглицерол-липазы, α -амилазы. Состав молозива и зрелого женского молока приведен в таблице 14.2.

Энергетическая ценность молозива в 1-й день жизни составляет 1500 ккал/л, на 2-й — 1100 ккал/л, на 3-й — 800 ккал/л, на 4-й — 750 ккал/л, на 5-й — 700 ккал/л.

Зрелое женское молоко содержит все необходимые питательные вещества в соотношениях, которые наиболее полно удовлетворяют потребностям ребенка в первые месяцы после рождения, и в такой форме, которая является наиболее благоприятной для переваривания в его желудочно-кишечном тракте.

Примерно 25% всех азотистых веществ белкового характера в женском молоке не требуют глубокого расщепления в желудочно-кишечном тракте ребенка, поскольку находятся в виде низкомолекулярных соединений — аминокислот и пептидов. Среди фракций белков женского молока преобладают мелкодисперсные белки — альбумины. Соотношение *альбумин/казеиноген* в женском молоке 3:2, в то время как в коровьем молоке преобладают фракции казеиногена, и указанное соотношение составляет 2:8.

Таблица 14.2

Состав молозива и зрелого женского молока (на 100 мл)

Свойства или компоненты	Единицы измерения	Молозиво (1–5-й день)	Зрелое молоко
1	2	3	4
Энергия	ккал	58	70
Зола	г	12,8	12,0
Лактоза	—«—	5,3	7,3
Общий азот:	мг	360	171
белковый	—«—	313	129
небелковый	—«—	47	42
Общий белок:	г	2,3	0,9
казеин	мг	140	187
α-лактоальбумин	—«—	218	161
лактоферрин	—«—	330	167
IgA	—«—	364	142
Аминокислоты:			
аланин	мг	—	52
аргинин	—«—	126	49
аспарат	—«—	—	110
цистин	—«—	—	25
глутамат	—«—	—	196
глицин	—«—	—	27
гистидин	—«—	57	31
изолейцин	—«—	121	67
лейцин	—«—	221	110
лизин	—«—	163	79
метионин	—«—	33	19
фенилаланин	мг	105	44
пролин	—«—	—	89
серин	—«—	—	54
треонин	—«—	148	58
триптофан	—«—	52	25
тирозин	—«—	—	38
валин	—«—	169	90
таурин (связанный)	—«—	—	8
Мочевина	—«—	10	30
Креатин	—«—	—	3,3
Жир общий	г	2,9	4,2
Жирные кислоты (% от жира)			
12:0 лауриковая		1,8	5,8
14:0 миристиновая		3,8	8,6
16:0 пальмитиновая		26,2	21,0
18:0 стеариновая		8,8	8,0
18:1 олеиновая		36,6	35,5
18:2 n-6 линолевая		6,8	7,2
18:3 n-3 линоленовая		—	1,0
C-20 и C-22 полиненасыщенные		10,2	2,9
Холестерин	мг	27	16

Окончание табл. 14.2

1	2	3	4
Витамины жирорастворимые:			
витамин А	рет. экв. или мкг	89	47
β-каротин	мкг	112	23
витамин D	—«—	—	0,04
витамин E (сумма токоферолов)	—«—	1280	315
Витамины водорастворимые:			
витамин K ₁	мкг	0,23	0,21
тиамин	—«—	15	16
рибофлавин	—«—	25	35
ниацин	—«—	75	200
фолиевая кислота	—«—	—	5,2
витамин B ₆	—«—	12	28
биотин	—«—	0,1	0,6
пантотеновая кислота	—«—	183	225
витамин B ₁₂	нг	200	26
аскорбиновая кислота	мг	4,4	4,0
Соли:			
кальций	мг	23	28
магний	—«—	3,4	3,0
натрий	—«—	48	15
хлор	—«—	74	58
фосфор	—«—	14	15
сера	—«—	22	14
Микроэлементы:			
хром	нг	—	39
кобальт	мкг	—	1
медь	—«—	46	35
фтор	—«—	—	7
йод	—«—	12	7
железо	—«—	45	40
марганец	—«—	—	0,4–1,5
никель	—«—	—	2,0

Таким образом, женское молоко по качеству и структуре белка можно отнести к «альбуминовому», а коровье — к «казеиновому» молоку. Под влиянием соляной кислоты желудочного сока и реннина казеиноген женского молока створаживается мелкими нежными хлопьями, благодаря чему дольше задерживается в желудке, где подвергается протеолизу. В итоге действия реннина и пепсина белки молока в желудке распадаются на пептиды, которые в кишечнике гидролизуются до аминокислот. Эта особенность женского молока определяется не только характером белковых веществ, но и степенью кислотности, солевым составом и рядом других факторов. Белки женского молока близки по аминокислотному составу к белкам сыворотки крови ребенка и утилизируются в его организме практически полностью. Грудное молоко к тому же идеально приспособлено к условиям гепаторенальной очистки у новорожденных.

В женском молоке присутствует красный железосвязывающий белок — лактоферрин, один из представителей группы железосвязывающих белков — сидерофилинов. Он схож по структуре и функции с другим, более известным сидерофилином — трансферрином крови, но отличается от последнего своей аминокислотной последовательностью. Способность лактоферрина связывать в кишечнике ребенка избыток железа, необходимого для развития некоторых патогенных микроорганизмов, лежит в основе повышения сопротивляемости организма ребенка, получающего грудное молоко, ряду неонатальных кишечных инфекций. В коровьем молоке лактоферрин обнаруживается лишь в виде следов. Другим типом белка, характерным для женского молока, является секреторный иммуноглобулин А, отличающийся от сывороточного аналога. Он устойчив к кислой реакции желудка и способен связывать вирусы и бактерии в желудочно-кишечном тракте ребенка (в коровьем молоке его мало). Третий специфический белок женского молока — лизоцим (мурамидаза) — фермент класса гидролаз. Он катализирует гидролиз β (1→4)-гликозидных связей между остатками аминсахаров N-ацетилглюкозамина и N-ацетилмурамовой кислоты в полисахаридных цепях муреинов (гетерополисахаридов стенок бактериальных клеток), что ведет к разрушению оболочки бактериальной клетки и ее гибели. Таким образом, в организме ребенка лизоцим выполняет функцию неспецифического антибактериального барьера (табл. 14.3).

Количество жира в женском и коровьем молоке примерно одинаково, но имеются значительные отличия по кислотному составу. Содержание ненасыщенных жирных кислот в женском молоке почти вдвое превышает их содержание в коровьем. В жире женского молока отмечается высокая концентрация фосфолипидов (1,7%), которые оказывают положительное влияние на

Таблица 14.3

Противоинфекционные факторы грудного молока и их функции

Фактор	Функция
Имуноглобулины — IgM, IgG, SigA, IgA	Препятствуют внедрению бактерий, вирусов, бактериальных токсинов, пищевых антигенов в слизистую оболочку кишок
Лактоферрин	Связывает железо и катализирует процессы перекисного окисления липидов мембран бактериальных клеток, нарушая их метаболизм и способность к размножению
Лактопероксидаза	Разрушает стрепто- и энтерококки
Комплемент (C3, C4)	Стимулирует опсонизирующее действие
Лизоцим	Вызывает лизис бактерий
Противостафилококковый фактор	Ингибирует энзимные системы стафилококка
Рибонуклеазоподобный фактор	Обладает антивирусной активностью
Бифидус-фактор	Стимулирует рост бифидобактерий
В-лимфоцит	Синтезирует иммуноглобулины
Т-лимфоцит	Клеточный иммунитет, создание сенсбилизации к туберкулину
Макрофаги	Фагоцитоз, продукция комплемента, лактоферрина, лизоцима, хранение и транспорт IgA

моторную функцию желудка, секрецию желчи, улучшают усвоение жира в кишечнике. Кроме того, грудное молоко является для новорожденного основным источником холестерина.

В составе жира женского молока имеются жирные кислоты, в состав цепей которых входят от 34 до 22 углеродных атомов, многие из которых имеют двойные и тройные связи. Это касается омега-3 и омега-6: линолевой, α -линоленовой, докозогексаеновой, арахидоновой кислот; в грудном молоке их значительно больше, чем в жире коровьего молока. Последние относятся к группе незаменимых кислот, поскольку в организме они не синтезируются. Содержание линолевой кислоты в женском молоке в 5 раз выше, чем в коровьем.

Полагают, что высокое содержание эссенциальных жирных кислот имеет важное значение для развития мозга, сетчатой оболочки глаз, становления процессов электрогенеза в мышечной ткани сердца и в нервных клетках головного мозга.

Многие дериваты ненасыщенных жирных кислот выполняют роль гормонов. В грудном молоке содержатся простагландины E и F, а также их дериваты.

Имеются также различия в расщеплении и всасывании жиров. Адсорбционный коэффициент жира женского молока даже у детей первых дней жизни составляет более 90%, в то время как этот коэффициент коровьего молока бывает менее 60%. Это объясняется двумя причинами. В женском молоке содержится фермент липаза, оптимум действия которой лежит при pH 7,0. Ее активность в течение почти всего периода лактации относительно мало изменяется, колеблясь от 3 до 3,5 ЕД/мл. Средняя активность липазы — трибутиразы в женском молоке выше, чем в коровьем, — в 20–25 раз. Расщепление липазой жира молока обеспечивает активную кислотность в желудке, что способствует регуляции его эвакуаторной функции и более раннему выделению панкреатического сока.

Другой причиной лучшей усвояемости жира женского молока является стереохимическое расположение жирных кислот в триглицеридах. Липаза в присутствии желчных кислот проявляет большую активность при наружном положении стеариновой кислоты. При естественном вскармливании потребность в эссенциальных жирных кислотах должна обеспечивать 4–6% энергетической ценности пищи.

Углеводы в женском молоке представлены в основном лактозой, а также другими углеводами, которые находятся как в свободном состоянии, так и в виде комплексов с белками и липидами. В женском молоке содержится β -лактоза, а в коровьем — α -лактоза. В кишечнике ребенка лактоза стимулирует синтез микробами витаминов группы B. Вместе с содержащимся в молоке олигоаминосахаром (бифидус-фактор) β -лактоза способствует формированию нормальной кишечной флоры с преобладанием в ней бифидобактерий. Бифидобактерии составляют 80–90% нормальной кишечной флоры детей в период молочного вскармливания. Они подавляют развитие различных гнилостных и болезнетворных микробов, в частности, патогенной кишечной палочки. Чрезвычайно важна роль лактозы как поставщика глюкозы и галактозы, необходимой для синтеза группоспецифических полисахаридов, цереброзидов — компонентов миелиновых оболочек нервов, протеогликанов соединительной ткани и т. д. Бифидогенность грудного молока в 40 раз выше, чем коровьего. Наряду с лактозой в женском молоке обнаруживаются в небольшом количестве сахараза, реже — мальтоза, а из моносахаридов — фруктоза. Увеличение сахара в

зрелом молоке в основном происходит за счет лактозы, в то время как содержание сахарозы уменьшается. При метаболизме фруктозы образующийся триазофосфат может усиливать ацидоз за счет гиперлактацемии. Это должно учитываться особенно у новорожденных. В дальнейшем роль фруктозы более очевидна, так как она принимает участие в синтезе некоторых веществ (сфинголипиды, нуклеиновые кислоты, гликопротеины и др.) и очищении организма при помощи глюкуроноконъюгации.

Благодаря низкой относительной молекулярной массе сахара обладают высокой осмотической активностью, особенно в просвете тонкой кишки, где происходит процесс всасывания. В женском молоке содержатся преимущественно дисахариды, которые обладают в 2 раза большей энергетической ценностью, но такой же осмолярностью, как и моносахариды. Это обеспечивает осмотическое равновесие, которое в сочетании с электролитами определяет осмолярность содержимого кишечника около 300 мосм/л, что является оптимальным для усвоения пищевых веществ.

Повышение осмолярности молока также зависит от зольности. У женского молока низкая зольность, что имеет важное значение для функционирования почек. Есть отличия в соотношении минеральных веществ женского коровьего молока. Так, соотношение кальция и фосфора в женском молоке 2–2,5:1, в то время как в коровьем молоке приблизительно 1:1. Это сказывается на их всасывании и усвоении. Коэффициент усвоения кальция женского молока (отношение усвоения кальция к количеству кальция в рационе) составляет 60%, а коровьего молока — всего 20%, что имеет существенное значение для минерализации костной ткани. На коэффициент усвоения кальция существенное влияние оказывает активность витамина D, а точнее — содержание его метаболитов, количество которых в женском молоке относительно невысокое. Депо кальция и фосфора в организме новорожденного практически отсутствует. Оптимальные показатели обмена наблюдаются в тех случаях, когда с женским молоком дети получают их от 0,03 до 0,05 г кальция и фосфора на 1 кг массы тела, а магния — более 0,006 г на 1 кг массы в сутки; женское молоко богаче коровьего железом, медью, цинком, одновременно и степень биодоступности этих элементов из женского молока выше, чем из коровьего.

Количество витаминов в женском молоке зависит от сезона года и витаминной ценности пищи кормящей женщины. В среднем, в женском молоке содержится значительно больше жирорастворимых витаминов, чем в коровьем. Витамины группы А представлены в женском молоке в форме провитамина — β -каротина. Содержание витамина С в женском молоке в среднем в 2–3 раза выше, чем в коровьем (3–6 мг% и 1–2 мг% соответственно). Витамин Е обладает стабилизирующим действием на клеточные мембраны в периоде резкого повышения оксигенации крови и тканей с началом легочного дыхания. Накопление витамина Е происходит у плода лишь в последние недели беременности. Поэтому с целью мембраностабилизирующего воздействия в ряде случаев приходится назначать дополнительное введение витамина Е новорожденным детям.

Определенное биологическое значение имеют ферменты женского молока. В настоящее время известно свыше 20 ферментов, содержащихся в молоке; наиболее важными из них являются гидролитические.

Ферменты женского молока осуществляют так называемые аутолитическое пищеварение, т. е. расщепление пищевых веществ, содержащихся в молоке:

белков, жиров, углеводов. Протеазы и липазы грудного молока принимают участие в гидролизе белков и жиров в желудке ребенка, причем расщепление липазой жира женского молока способствует появлению активной кислотности желудочного сока и улучшению процессов пищеварения.

Вследствие низкой активности амилазы новорожденные не усваивают крахмал: в 2 месяца усвоение составляет около 22%, а к 6 месяцам — уже достигает 77–80%.

Процессы аутолитического пищеварения, особенно расщепление липазой молока, имеют большое значение для детей первых месяцев жизни, так как секреция ферментов пищеварительных желез у детей на ранних этапах онтогенеза значительно снижена.

Качественная неполноценность женского молока — явление очень редкое, тогда как недостаток его количества, например, встречается относительно часто.

Режим и техника грудного вскармливания. Первое прикладывание ребенка к груди следует осуществлять в родильном зале, непосредственно после рождения, в первые 30–60 мин после родов, с учетом состояния новорожденного и роженицы.

Противопоказаниями к раннему прикладыванию к груди являются: оперативное разрешение, большая кровопотеря в родах; оценка по шкале Апгар ниже 7 баллов, асфиксия новорожденного, внутричерепная родовая травма.

Одновременно с первым прикладыванием ребенка к груди осуществляется процедура кожного контакта, что играет важную роль в достижении тесной психоэмоциональной связи матери и ребенка и, соответственно, в становлении лактации.

Ведущим фактором обеспечения полноценной лактации является режим «пробного вскармливания» новорожденного, при котором ребенок сам устанавливает интервал между кормлениями, что может быть достигнуто при совместном пребывании матери и ребенка в одной палате.

Преимущества совместного пребывания матери и ребенка:

1. Мать может реагировать на ребенка, что помогает установлению эмоциональных связей.
2. Ребенок меньше плачет, меньше причинять ему беспокойство.
3. Мать больше верит в грудное вскармливание.
4. Кормление грудью продолжается дольше.

Успешное грудное вскармливание новорожденного возможно благодаря тому, что ко времени рождения у него отмечается несколько рефлексов, связанных с получением пищи. — роющий, сосательный, глотательный, насыщения.

В настоящее время следует признать существенно большую эффективность «свободного вскармливания» или, иначе, вскармливания по «требованию ребенка», под которым понимают прикладывание ребенка к груди столько раз и в такое время, в какое требует малыш, включая ночные часы.

Преимущества кормления по требованию:

1. Увеличивается количество грудного молока и усиливается молокоотдача.
2. Ребенок быстрее набирает вес.
3. Меньше проблем с нагрубанием молочных желез.
4. Легче сформировать у ребенка навыки грудного вскармливания и тем самым обеспечить продолжительное кормление грудью.

Частота кормлений зависит от активности рефлекса новорожденного и массы тела при рождении. В первые дни жизни новорожденные питаются очень нерегулярно. В первый и второй день они могут потребовать грудь всего несколько раз, а в последующие дни сосать очень часто — частота прикладываний может составлять 12–20 раз и более в сутки. При этом возможны интервалы между кормлениями от 15 мин до 3–4 ч. В процессе становления лактации у женщины частота прикладываний может уменьшаться у одних детей значительно и составлять от 6 до 8 раз в сутки, без ночного перерыва, у других менее и составлять от 8 до 12 кормлений за сутки, без ночного перерыва. Переход от неопределенного режима вскармливания до относительно регулярного занимает от 10–15 дней до 1 месяца. Длительность кормления может составлять от 10 до 20 мин, в некоторых случаях — 30–60 мин. Продолжительность сосания определяется чувством насыщения ребенка, «ленивые сосуны» съедают такое же количество молока, что и «проворные». Если у «ленивого сосуна» преждевременно забрать грудь, то он не насытится и может не получить «заднего» молока. К концу первого месяца жизни частота кормлений обычно снижается (до 7–8 раз), а длительность кормления уменьшается. Ночные кормления не исключаются: от них ребенок должен отказаться сам.

Показано, что при «свободном вскармливании» объем лактации в первую неделю после родов в 1,5 и более раз выше, чем при вскармливании по часам, при этом «удельное» содержание (т. е. содержание в расчете на 1 мл молока) белков, жиров, витаминов, активность ряда ферментов не ниже, а в ряде случаев даже выше, чем при вскармливании «по часам». Следствием этого является *большая суммарная (суточная) секреция с молоком пищевых веществ*. Тенденция к большему объему лактации и большей секреции с молоком пищевых веществ при «свободном вскармливании», чем при вскармливании «по часам», сохраняется и в последующие периоды лактации.

В отдельных случаях, при непонимании матерью причин беспокойства ребенка и попытке устранить его путем частого прикладывания к груди, могут отмечаться явления перекорма ребенка, сопряженные с повышением скорости роста и развитием избыточной массы тела. Поэтому необходимо обучить мать дифференцировке «голодного» крика ребенка от крика, связанного с какими-либо дискомфортными условиями.

Важное значение имеет техника кормления грудью — в первые дни после рождения нужно кормить ребенка в одно кормление одной молочной железой. После установления лактации нужно в каждое кормление прикладывать ребенка к обеим железам, начиная кормление с той, которой заканчивалось предыдущее. Сцеживать остаток молока следует только из той железы, с которой начиналось кормление.

Правила кормления грудью:

1. Строгое соблюдение правил личной гигиены. Перед кормлением необходимо вымыть руки. Безупречно чистым должен быть и бюстгальтер (желательно из хлопчатобумажной ткани).
2. Перед кормлением следует сцедить несколько капель молока, находящегося в выводных протоках молочной железы, так как это молоко может быть инфицировано.
3. Прежде чем приступить к кормлению, соски нужно протереть стерильной ватой, смоченной кипяченой водой.

4. После окончания кормления лучше всего дать соскам высохнуть. Остатки молока нужно снять сухой ватой или мягкой хлопчатобумажной тканью. Прежде чем надеть бюстгалтер, соски надо защитить марлевой салфеткой.
5. Закончив кормление, остатки молока следует полностью сцедить, полное опорожнение груди — один из наиболее мощных стимулов лактации. Это правило требует наиболее строгого соблюдения в первые 2–3 месяца жизни ребенка, пока выделение молока не достигнет необходимого уровня.
6. Длительность прикладывания к груди не должна ограничиваться, так как кормление грудью, помимо насыщения пищей, должно удовлетворять потребность ребенка в контакте с матерью и сосании.
7. После кормления одной железой и при полном ее опорожнении ребенку обязательно следует предложить другую, а следующее кормление начинать с той груди, которой закончилось предыдущее.
8. По окончании кормления ребенка необходимо поддерживать в вертикальном положении, пока из желудка не отойдет воздух, который он заглатывает при кормлении.

Ребенок рождается с запасом воды, предохраняющим его организм от обезвоживания, пока не «прибыло» у матери молоко. Известно, что грудное молоко содержит до 87–90% воды и при достаточном уровне лактации полностью обеспечивает ребенка в жидкости, даже в условиях жаркого климата. Кроме того, жидкость, содержащаяся в грудном молоке, имеет определенные химические характеристики и усваивается ребенком лучше, чем любая другая жидкость. Поэтому при исключительно грудном вскармливании потребность ребенка в жидкости полностью обеспечена. В первые 6 месяцев жизни ему не нужна никакая другая еда и жидкость, кроме материнского молока. Основной причиной возникающих трудностей при грудном вскармливании является неправильное прикладывание ребенка к груди.

Причины неправильного прикладывания у груди:

1. Питание из бутылочки (ребенка несколько раз кормили из бутылочки в ожидании становления лактации, в связи с чем он будет пытаться втягивать материнский сосок как резиновую соску), «путаница сосков».
2. Неопытность матери.
3. Маловесный и больной ребенок.
4. Отсутствие надлежащей поддержки со стороны медперсонала и окружающих лиц.
5. Проблемы с сосками или молочными железами.

Для того чтобы оказать помощь матери в прикладывании ребенка к груди, необходимо посмотреть, как женщина кормит его, и оценить, правильно ли она это делает (рис. 14.6, а, б).

Признаки, определяющие правильное положение ребенка при кормлении, представлены в таблице 14.4.

Признаки, определяющие неправильное положение ребенка при кормлении, представлены в таблице 14.5.

Последствия неправильного прикладывания ребенка к груди:

1. Повреждение сосков.
2. Нагрубание молочных желез.
3. Снижение образования молока, в результате чего ребенок перестает набирать вес.
4. Отказ ребенка от груди.

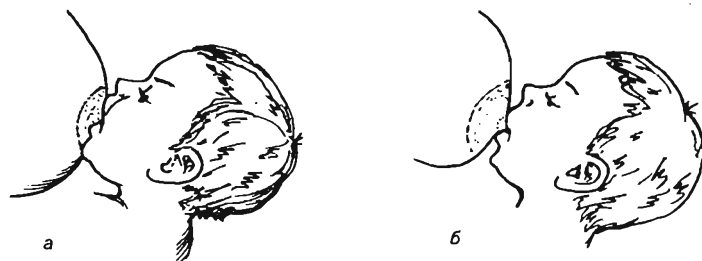


Рис. 14.6. Прикладывание ребенка к груди: а — правильное; б — неправильное

Таблица 14.4

Признаки, определяющие правильное положение ребенка при кормлении

Положение тела	Сосание	Состояние молочных желез
Матери удобно, она расслаблена	Рот ребенка широко открыт	Во время кормления грудь выглядит круглой, мать не испытывает боли в области сосков
Ребенок всем телом повернут к матери и прижат к ней	Нижняя губа вывернута наружу	
Голова ребенка находится на одной линии с его телом, мать поддерживает ребенка за ягодицы	Над верхней губой виден большой участок ареолы, чем под нижней	После кормления грудь мягкая, соски вытянутые и набухшие
Лицо ребенка находится близко от груди матери	Ребенок делает медленные и глубокие сосательные движения	
Подбородок ребенка касается груди	Слышно, как ребенок глотает молоко	

Для того чтобы предотвратить или исправить неправильное положение ребенка при кормлении, необходимо оказать помощь матери при первом или во время последующих прикладываний новорожденного к молочной железе в первые 24 часа после родов. Чем дольше ребенок сосет грудь в неправильном положении, тем сложнее исправить эту ситуацию.

Помощь женщине в прикладывании ребенка к груди:

1. Попросить женщину сесть или лечь в удобное для нее положение и расслабиться. Объяснить или показать женщине, как нужно держать ребенка. Мать должна поддерживать тело ребенка снизу. При необходимости следует поддерживать ребенка другой рукой сзади за плечи, но не за затылок. Голова ребенка должна находиться на одной линии с его телом, живот — напротив живота матери, ребенок всем телом должен быть повернут к груди матери так, чтобы во время кормления ему не нужно было поворачиваться или наклонять голову. Голова ребенка должна свободно откидываться назад. Лицо ребенка должно быть обращено к груди матери, нос находится напротив соска.

Таблица 14.5

Признаки, определяющие неправильное положение ребенка при кормлении

Положение тела	Сосание	Состояние молочных желез	Реакция матери и ребенка
Плечи матери напряжены, мать наклонена над ребенком	Губы ребенка вытянуты вперед	Грудь во время кормления кажется вытянутой, мать может испытывать	Нервное, напряженное состояние матери
Тело ребенка отвернуто от материнского и не прижато к нему	Нижняя губа не вывернута наружу: складывается впечатление, что рот ребенка закрыт	боль в области сосков	Мать и ребенок не смотрят друг на друга
Шея ребенка повернута	Виден большой участок ареолы, в том числе и под нижней губой, т.е. ребенок сжимает млечный синус и не выдавливает молоко	Сосок может быть плоским в конце кормления	Ребенок нервничает, плачет и отказывается от груди
Подбородок ребенка не касается груди матери	Во время кормления щеки ребенка могут быть втянуты внутрь	Имеются трещины сосков или покраснение кожи	
Мать держит ребенка только за голову и плечи	Ребенок делает быстрые, короткие сосательные движения, во время кормления может издавать «причмокивающие» звуки		

- Показать женщине, как поддерживать грудь пальцами снизу возле стенки грудной клетки, поддерживая грудь указательным пальцем. Большой палец должен находиться сверху груди. Указательный и большой пальцы не должны располагаться близко к соску.
- Помочь ребенку хорошо приладиться к груди: для стимуляции рефлекса сосания коснуться соском губ ребенка подождать пока ребенок широко откроет рот; быстро приложить ребенка к груди так, чтобы его нижняя губа была под соском; дать ребенку всю грудь, а не только сосок.
- Обратить внимание на реакцию матери и спросить у нее, нет ли болезненности от сосательных движений ребенка.
- Проверить признаки хорошего прикладывания ребенка к груди. При необходимости процедуру прикладывания повторить.

Сцеживание грудного молока. Сцеживание грудного молока может оказаться целесообразным только в ранний период установления лактации при отсутствии возможности «свободного вскармливания» ребенка или при неспособности малыша по тем или иным причинам к эффективному отсасыва-

нию молока. В сцеженном грудном молоке нуждаются недоношенные и маловесные дети, которые не могут самостоятельно сосать грудь матери; при заболевании ребенка, препятствующее грудному вскармливанию; при болезни кормящей женщины, временно препятствующей кормлению ребенка грудью с целью поддержания лактации; при закупорке млечного протока или лактостаза у кормящей женщины; при отказе ребенка от груди до момента, пока он научится сосать грудь; при вынужденном отсутствии матери. В остальных случаях сцеживать молоко нет необходимости.

Затруднения при грудном вскармливании. Со стороны женщины возникают из-за объективных характеристик молочных желез: плоская или плосковогнутая форма сосков, длинные или большие соски (рис. 14.7). Оптимальной для эффективного сосания является удлиненная форма соска.

Причины, по которым ребенок не получает достаточное количество грудного молока, представлены в таблице 14.6.

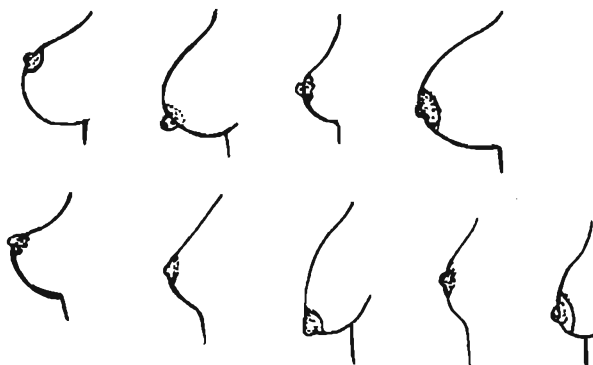


Рис. 14.7. Варианты размеров и форм грудных желез

Таблица 14.6

Причины недостаточного получения грудного молока ребенком

Частые причины		Редкие причины	
Факторы, связанные с кормлением грудью	Психологические факторы	Состояние матери	Состояние ребенка
Задержка начала кормления грудью	Недостаточная уверенность в успешном грудном вскармливании	Прием контрацептивных средств, диуретиков	Болезнь
Редкие, короткие кормления			
Кормления по часам	Беспокойство	Беременность	
Отсутствие кормления ночью	Стресс	Прием алкоголя	
Плохое прикладывание к груди	Неприязнь к кормлению грудью	Курение	
Кормление из бутылочки	Усталость	Плохо развитая грудь	
Применение пустышки	Неприятие ребенка		
Дача других продуктов питания и жидкости			

Гипогалактия — состояние, характеризующееся понижением секреторной деятельности молочных желез в период лактации.

Недостаточное образование молока может выявиться в течение первых 10 дней послеродового периода — ранняя форма гипогалактии или в более отдаленный период — поздняя форма.

Различают первичную и вторичную гипогалактию.

Первичная (истинная) гипогалактия встречается не более чем у 5% женщин. Эта форма проявляется при функциональной неполноценности грудных желез вследствие общего инфантилизма, эндокринных заболеваний и других причин, приводящих к нейроэндокринным расстройствам. Первичная гипогалактия часто является одновременно и ранней.

Вторичная гипогалактия встречается наиболее часто, вызывается различными причинами, основными среди которых являются: отсутствие у женщины доминанты лактации, раннее и необоснованное введение докорма заменителями грудного молока, неблагоприятные семейные обстоятельства — стресс, необходимость выхода на работу и др.

Различают 4 степени пониженной секреторной способности молочных желез: I степень — дефицит молока (по отношению к потребности ребенка) до 25%; II степень — до 50%; III степень — до 75%; IV степень — более 75%.

Гипогалактия может носить транзиторный характер, проявляясь в виде так называемых *лактационных кризов*. Под ними понимают временное уменьшение количества молока, которое возникает без видимых причин и сопровождается беспокойством ребенка, урежением стула. В основе лактационных кризов лежат сдвиги в гормональной теме женщины, связанные с циклической гормональной регуляцией лактации в сочетании с увеличением двигательной активности женщины и интенсивным ростом ребенка, приводящее к увеличению у него аппетита.

Лактационные кризы возникают на 3–6-й неделе, 3, 4, 7, 8-м месяцах лактации. Их продолжительность в среднем составляет 3–4 дня, но может пролонгироваться до 6–8 дней, и они не представляют опасности для здоровья ребенка. При этом педиатр должен разъяснить женщине, что лактация имеет периодичный характер с лактационными кризами через 1,5–2 месяца. В это время необходимо увеличить, частоту прикладывания ребенка к груди, включая ночные кормления. Очень важно, чтобы при временном снижении лактации ребенку не начали давать докорма смесями или значительное количество жидкости, что ослабляет его сосательную активность и еще больше снижает выработку грудного молока.

Основными симптомами гипогалактии являются:

1. Малая прибавка массы тела за месяц.
2. Снижение суточного объема грудного молока.
3. Беспокойство ребенка.
4. Симптом «сухих пеленок», свидетельствующий об уменьшении суточного объема мочи.
5. Голодный стул (скудный, зеленоватый, плотной консистенции)

Кроме того, кормящая женщина может отметить отсутствие молока при попытке сцедить его после кормления и недостаточный «прилив» молока перед кормлением.

Обработка грудных желез. Мытье груди до и после каждого кормления приводит к разрушению естественного защитного слоя жиров, который под-

держивает кожу малыша в здоровом состоянии от инфекции. При частом мытье груди с мылом кожа пересыхает, что может стать причиной трещин на сосках. Кроме того, при «свободном вскармливании» у женщин нет времени мыть грудь перед каждым кормлением, поэтому это может стать причиной отказа матери кормить ребенка грудью.

Чтобы сохранить кожу груди здоровой, лучше всего перед кормлением и после него обрабатывать соски грудным молоком. Мыть следует не чаще, чем женщина принимает общий душ или ванну.

Потребность детей первого года жизни в основных нутриентах. Безусловный интерес и значение для практики могло бы иметь сопоставление данных о составе женского молока и тех потребностях, которые ребенок имеет для оптимального роста и развития.

Однако по отношению к грудному вскармливанию значение всех без исключения расчетов невелико, так как предусмотреть даже рамки колебаний состава молока конкретной женщины при кормлении конкретного ребенка почти невозможно.

Ограниченность знаний относительно этого феномена может привести к ошибочным выводам и правилам из имеющихся фактических данных.

Многое в генезе и способе удовлетворения ростовых потребностей детей сегодня неизвестно, как и полный состав, механизм действия биологических веществ женского молока.

Поэтому материалы по нормативам пищевого обеспечения детей первого года жизни регулярно пересматриваются.

Известно, что суточная потребность грудных детей в пищевых веществах и энергии зависит от возраста ребенка, вида вскармливания (естественное/искусственное) и массы его тела. Поэтому потребности в белках, жирах, углеводах и энергетическая ценность на первом году жизни выражаются в расчете на 1 кг массы тела. Потребность в витаминах и минеральных веществах выражается в расчете на сутки.

Потребность в белке детей первых 3 месяцев жизни составляет 2,2 г/кг массы тела, последующие 3 месяца — 2,6 г/кг, а во втором полугодии жизни — 2,9 г/кг массы ребенка.

Потребность в жире детей в первом полугодии жизни составляет 6,5 г/кг массы тела, а во втором — 5,5 г/кг массы тела ребенка.

Потребность в углеводах в течение первого года практически не изменяется и составляет 13 г/кг массы тела ребенка.

Потребность в энергии в течение первого полугодия жизни равна 115 ккал на 1 кг массы тела, а во втором полугодии жизни — 110 ккал на 1 кг массы тела ребенка.

Рекомендуемые нормы потребности детей в минеральных веществах и витаминах утверждены только в отношении 6 минеральных веществ (кальция, фосфора, натрия, железа, цинка, йода) и 10 витаминов (три жирорастворимых: А, Е, D; и семь водорастворимых: С, В₁, В₂, В₆, В₁₂, РР, фолиевая кислота). Все рассмотренные выше рекомендуемые нормы потребности в основных пищевых веществах и энергии представлены в таблице 14.7. Приведенные нормы носят обобщенный, усредненный характер, так как фактическая потребность в пищевых веществах и энергии может существенно колебаться в зависимости от состояния здоровья, физического развития и

Таблица 14.7

Среднесуточные нормы физиологических потребностей в пищевых веществах и энергии для детей первого года жизни

Возраст детей, мес.		0—3*	4—6	7—12
Энергия, ккал		115	115	110
Белки, г	Всего	2,2	2,6	2,9
	в том числе животные	2,2	2,5	2,3
Жиры, г		6,5 (0,7)	6,0 (0,7)	5,5 (0,7)
Углеводы, г		13	13	13
Минеральные вещества, мг	С	400	500	600
	Р	300	400	500
	Mg	55	60	70
	Fe	4	7	10
	Zn	3	3	4
	I	0,04	0,04	0,05
Витамины	С, мг	30	35	40
	А, мкг	400	400	400
	Е, мг	3	3	4
	Д, мкг	10	10	10
	В ₁ , мг	0,3	0,4	0,5
	В ₂ , мг	0,4	0,5	0,6
	В ₆ , мг	0,4	0,5	0,6
	РР, мг	5	6	7
	фолат, мкг	40	40	60
	В ₁₂ , мкг	0,3	0,4	0,5

Примечание. * Потребности в энергии, белке, жире, углеводах даны в расчете на 1 кг массы тела в сутки. В скобках указана потребность в линолевой кислоте (г/кг массы тела); потребность в минеральных веществах и витаминах дана в расчете на ребенка в сутки. Величина потребности в белке дана для вскармливания детей материнским молоком или заменителем женского молока с биологической ценностью (БЦ) белкового компонента более 80%; при вскармливании молочными продуктами с БЦ менее 80%, указанные величины необходимо увеличить на 20–25%.

других индивидуальных особенностей организма. В связи с этим в практике при индивидуальной оценке питания детей допустимы отклонения от приведенных норм на 10–20%.

Так как существующие сводки и рекомендации по нормативам пищевого обеспечения носят сугубо справочный характер, поэтому они не могут быть применены для контроля питания детей, находящихся на грудном вскармливании. Адекватность или неадекватность грудного вскармливания может контролироваться по самочувствию, состоянию стула и мочеотделения, состоянию здоровья, нервно-психического развития и динамике антропометрических данных. При этом нет необходимости проводить «расчет питания», который является обязательным при искусственном и смешанном вскармливании детей.

Организация прикорма при естественном (грудном) вскармливании. Несмотря на несомненные достоинства женского молока, по мере роста ребенка возникает необходимость в расширении его диеты с введением в рацион питания продуктов, обозначаемых термином «прикорм».

Это обусловлено следующими основными факторами:

1. Необходимостью дополнительного введения в организм ребенка энергии и ряда пищевых веществ, поступление которых только с грудным молоком, на определенном этапе развития малыша (с 4–6 месяцев), становится недостаточным.
2. Целесообразностью расширения спектра пищевых веществ рациона, в частности, за счет содержащихся в продуктах прикорма растительного белка, различных групп углеводов, растительных масел, микроэлементов, необходимых для дальнейшего роста и развития ребенка.
3. Необходимостью тренировки и развития пищеварительной системы, прежде всего полости желудка, жевательного аппарата стимуляции моторной активности кишечника детей.

Выбор оптимальных сроков введения продуктов прикорма основывается на физиологических и метаболических особенностях растущего детского организма, представленных в таблице 14.8.

При грудном вскармливании не следует стремиться к раннему введению прикорма, поскольку это может снизить частоту и интенсивность сосания и, как следствие, выработку молока. При таких условиях вводимый прикорм будет не столько дополнять грудное молоко, сколько частично заменять его, что является физиологически не оправданным.

Если ребенок находится на грудном вскармливании, хорошо развивается, достаточно прибавляет в массе, не имеет отклонений в состоянии здоровья, никакие пищевых добавок к молоку матери ему не требуется до 3–4 месяцев.

Введение соков в рацион ребенка в качестве первого немолочного продукта в возрасте 3–4 месяцев обусловлено их жидкой консистенцией и легкостью усвоения, не требующего значительного напряжения со стороны незрелой пищеварительной системы малыша. Более раннее введение соков нецелесообразно, поскольку это не вносит сколько-нибудь значимого вклада в удовлетворение потребностей в витаминах и минеральных веществах и в то же время может усилить дисбиотические нарушения, широко распространенные

Таблица 14.8

Физиологические и метаболические детерминанты сроков введения прикорма

Особенности развития	Возраст, мес
Созревание ферментативных процессов переваривания пищи: усиление секреции соляной кислоты	3
повышение активности пепсина и других протеиназ	3–4
нарастание активности амилазы	3–4
Созревание рефлекторных механизмов для проглатывания полужидкой и твердой пищи (угасание «рефлекса выталкивания ложки») и поддержания туловища в вертикальном положении	4–5
Повышение уровня секреторного IgA в кишечнике	3–4
Снижение повышенной проницаемости слизистой оболочки кишечника, в том числе: созревание гликопротеидного компонента слизи, снижение текучести мембран энтероцитов	3

у клинически здоровых детей, и снизить обеспеченность ребенка железом, а также привести к возникновению аллергических реакций.

Что же касается ассортимента соков, рекомендуемых детям первого года жизни, более целесообразно использовать в питании специализированные консервированные соки для детского питания промышленного выпуска. Именно продукты промышленного производства обеспечивают необходимую детям 1-го года жизни гарантию качества и безопасности.

Начинать рекомендуется с осветленных соков. Первым в рацион питания целесообразно вводить яблочный сок, который характеризуется относительно низкой кислотностью и невысокой потенциальной аллергенностью. Затем можно рекомендовать соки с мякотью: грушевый, сливовый, абрикосовый, персиковый, позднее черносмородиновый, вишневый и другие.

Детям с склонностью к запорам можно рекомендовать сливовый и морковный соки, детям с неустойчивым стулом — гранатовый, черносмородиновый соки, так как они содержат дубильные вещества и действуют закрепляюще.

Сок начинают давать с нескольких (5–7) капель после одного из утренних кормлений, в течение 5–7 дней доводят до 4–6 чайных ложек в 2–3 приема. К году ребенок может получать от 50 до 100 мл сока в день. При этом кислые и терпкие соки следует разводить кипяченой водой. Следует учитывать, что избыточное введение жидкости с соками, витаминов и минеральных веществ приводит к нарушению обменных процессов, повышению гидрофильности тканей, усиливает склонность к экссудативному диатезу. Апельсиновый, мандариновый, малиновый, клубничный, томатный соки, принадлежащие к числу продуктов с высокой потенциальной аллергенностью, следует назначать с учетом индивидуальной переносимости и аллергологического анамнеза, но не ранее 6–7-го месяцев жизни ребенка. Это относится к сокам из тропических и других экзотических фруктов (манго, гуава, папайя, маракуйя и т. д.). Что касается бананового сока, то его введение в рацион питания можно рекомендовать с 4–5 месяцев, с учетом индивидуальной переносимости. Введение соков следует начинать с сока из одного вида фруктов (для исключения его возможного аллергенного действия) и лишь только после привыкания к нему, в возрасте 6–7 месяцев, можно давать соки из смешанных фруктов.

Через 2–3 недели после назначения соков, при условии их хорошей переносимости, в рацион можно ввести более плотную пищу — фруктовые пюре различной степени измельчения: гомогенизированные (3,5–6 месяцев), мелкоизмельченные (6–9 месяцев), крупноизмельченные (старше 9 месяцев). Ассортимент рекомендуемых фруктовых пюре и последовательность введения в рацион аналогичны описанным для соков. При этом целесообразно использовать фруктовые пюре для детского питания промышленного выпуска.

Введение фруктового пюре следует начинать с кончика длинной чайной ложки на среднюю часть языка ребенка. Желательно это делать после того, как он уже высосал немного молока из груди, еще сохраняя чувство голода, но уже получил удовольствие от начала кормления. При хорошей переносимости и отсутствии аллергических реакций фруктовые пюре можно давать регулярно с постепенным переносом на начало кормления. При возникновении аллергических реакций следует на длительное время отказаться от этого продукта и отнести его ко времени введения прикорма.

С 4,5–5,5 месяцев в рацион ребенка вводится прикорм.

Прикорм, в отличие от вышеперечисленных добавок, является самостоятельным питанием, которое характеризуется более густой консистенцией, более высокой энергетической ценностью и постепенно заменяет кормление грудью.

Правила введения прикорма:

1. Начинать введение любого продукта только тогда, когда ребенок не болен.
2. Не начинать введение прикорма в жаркую погоду и во время проведения профилактических прививок.
3. Каждый новый продукт (блюдо) надо вводить постепенно, с небольших количеств (сок — с нескольких капель, пюре и кашу с $1/2$ чайной ложки, внимательно наблюдая за его переносимостью).
4. Прикорм следует давать детям до кормления грудью, с ложки, а не через соску.
5. Введение любого нового вида пищи следует начинать с одного продукта, постепенно переходя к смеси двух, а затем и нескольких продуктов данной группы.
6. По своей консистенции блюда прикорма должны быть однородными и не вызывать затруднений при глотании. По мере роста ребенка следует переходить к более густой, затем плотной пище.
7. После введения прикорма установить 5-разовый режим кормления.

В качестве первого прикорма вводится овощное пюре. Введение этого вида прикорма следует начинать с одного продукта (картофель, кабачки), переходя затем к смеси овощей, с постепенным расширением ассортимента, используя цветную капусту, тыкву, белокочанную капусту, морковь, шпинат, а позднее томаты, зеленый горошек.

Овощное пюре следует начинать с небольшого количества (10–20 г) до кормления грудью, затем докармливать ребенка грудным молоком. Постепенно порцию прикорма увеличивают до 100–150 г, соответственно уменьшая количество грудного молока в это кормление. Наилучшее время введения прикорма — среднее дневное кормление (будущий обед) — 14 ч.

Через 3–4 недели после введения овощного пюре, в возрасте 5,5–6 месяцев, может быть рекомендован второй (злаковый) прикорм — молочная каша. При введении этого вида прикорма следует использовать сухие инстантные (быстрорастворимые) каши, для приготовления которых нужно только смешать сухой порошок с теплой кипяченой водой и перемешать. Достоинством этих продуктов является, также как и в случае консервов детского питания, их гарантированный состав, безопасность, обогащение овощными витаминами, а также, как правило, кальцием и железом. Однако можно использовать и другие виды сухих и молочных каш, требующие варки, также муку для детского питания.

В качестве первого злакового продукта следует использовать безглютеновые злаки — рис, а также гречневую и кукурузную муку, поскольку раннее введение в рацион каш из злаков, содержащих глютен (глиадин) — манной, овсяной, может способствовать развитию у детей первых месяцев жизни глютенной энтеропатии. В связи с этим рекомендуется вводить их в возрасте 8–9 месяцев. Наилучшее время введения второго прикорма — второе утреннее кормление («плотный завтрак») — 10 ч. Введение каши начинается с малого объема — 10–20 г с быстрым увеличением объема до 120–150 г. После каши желательно дать ребенку грудное молоко.

В домашних условиях кашу следует готовить на половинном молоке, с последующим введением в рацион питания ребенка полугустого блюда в течение 2 недель. Затем готовится густая каша на цельном молоке, которая вводится в питание ребенка также в течение 2 недель.

Таким образом, через месяц в прикорме имеет место сочетание двух блюд: каши и овощного пюре с введением в 10 и 14 ч соответственно.

По показаниям, когда ребенок плохо набирает массу тела, имеет место неустойчивый стул, целесообразно в качестве первого прикорма вводить кашу, а затем овощное пюре.

С 5–6 месяцев в рацион ребенка вводится творог. Более раннее введение этого продукта (как дополнительный источник белка) нецелесообразно, поскольку дети, находящиеся на грудном вскармливании, необходимое количество белка получают с женским молоком. Творог должен быть приготовлен в условиях молочной кухни или цеха детского питания молочного завода. Творог дается в объеме $\frac{1}{4}$ – $\frac{1}{2}$ чайной ложки, растертый с грудным молоком, затем количество продукта увеличивается до 4 чайных ложек в два приема.

С 6 месяцев жизни в рацион ребенка вводится яичный желток. Более раннее его введение достаточно часто вызывает аллергические реакции у детей в связи с высокой сенсибилизирующей активностью данного продукта. Яичный желток сваренного вкрутую куриного яйца назначают в протертом виде, начиная с минимального количества (на кончике чайной ложки). При отсутствии аллергической реакции объем увеличивается до $\frac{1}{2}$ желтка в день, позднее желток добавляют в овощное пюре или кашу.

С 7 месяцев в качестве третьего прикорма вводится мясо, начиная с 5–10 г в виде мясного пюре, которое позднее заменяется фрикадельками (8–9 мес.) в объеме 50–60 г и паровыми котлетами (10–11 мес.) в объеме 70 г. Мясной прикорм вводится в то кормление, что и овощное пюре. Предпочтение отдается говядине, мясу кролика, а также конине, языку в виде фарша. Предпочтительнее использовать специальные детские мясные и мясорастительные консервы промышленного выпуска, обогащенные железом. С 6,5–7 месяцев в рацион питания ребенка можно ввести нежирный мясной бульон (не более 50 мл) как хороший раздражитель желудочной секреции. Вместо бульона и овощного пюре ребенку можно давать суп-пюре.

С 7,5–8 месяцев ребенку в качестве четвертого прикорма вводятся кефир (более раннее его введение может вызвать нарушение кислотно-щелочного равновесия в организме ребенка и оказывать дополнительную нагрузку на почки); кисломолочные смеси (улучшают переваривание, усвоение пищи и состав микрофлоры кишечника: биолакт, ацидофильное молоко, ацидолакт), которые должны быть приготовлены на детской молочной кухне или в цехе детского питания молочного завода; специализированные молочные смеси, так называемые последующие формулы со сниженным, по сравнению с коровьим молоком, уровнем белка и оптимизированным жидко-кислотным и витаминным составом.

В настоящее время цельное коровье молоко детям до 2 лет дают только в составе овощных пюре и каш, так как оно обладает высокой аллергенностью, способно провоцировать диapedезные кишечные кровотечения вследствие прямого иммунотоксического действия казеина на кишечный эпителий.

С 8–8,5 месяцев ребенку 1–2 раза в неделю вместо мяса можно рекомендовать рыбу. Блюда, приготовленные из рыбы (судака, щуки), предпочтительнее вводить в рацион питания в виде рыбьего пюре.

С 6–7 месяцев ребенок должен постепенно переводиться на кусочковое питание для дальнейшей стимуляции кусания и жевания: печенье, кусочки хлеба и булки, сухарики, нарезанные фрукты, непюжированные овощи и т. д.

Примерная схема естественного (грудного) вскармливания детей представлена в таблице 14.9.

В промежутках между кормлениями, начиная с 4–6 месяцев жизни, рекомендуется вводить дополнительную жидкость (слабо заваренный чай, настой шиповника без сахара, кипяченую воду, фруктово-овощной отвар), начиная с 5–10 капель, постепенно увеличивая объем до 50–70 мл.

Общее суточное количество молока (грудное, специализированные смеси) ни в каком периоде первого года жизни не должно быть меньше 600–700 мл. Это количество должно быть распределено равномерно в течение дня на то количество кормлений, которое складывается в индивидуальном режиме питания ребенка.

Отлучение ребенка от груди. По мере уменьшения прикладываний к груди снижается количество продуцируемого молока у женщины. Отлучение ребенка от груди должно проходить мягко и постепенно, не сопровождаясь конфликтами между ребенком и матерью. Не рекомендуется отнимать детей от груди в летнее время года, при болезни малыша, при проведении профилакти-

Таблица 14.9

Примерная схема введения продуктов и блюд прикорма при естественном вскармливании детей первого года жизни

Наименование продуктов и блюд	Возраст, месяцы							
	0–3*	3	4	5	6	7	8	9–12
Фруктовый сок, мл	–	5–30	40–50	50–60	60	70	80	90–100
Фруктовое пюре, г	–	5–30 ¹	40–50	50–60	60	70	80	90–100
Овощное пюре, г	–	–	10–100	150	150	170	180	200
Молочная каша, г	–	–	–	50–100	150	150	180	200
Творог, г	–	–	–	10–30	40	40	40	50
Желток, шт.	–	–	–	–	0,25	0,5	0,5	0,5
Мясное пюре, г	–	–	–	–	–	5–30	50	60–70
Рыбное пюре, г	–	–	–	–	–	–	5–30	30–60
Кефир, др. кисломолочные продукты, «последующие смеси», мл	–	–	–	–	–	200	200	200
Цельное молоко, мл	–	–	100 ²	200 ²	200 ²	200 ²	200 ²	200
Сухари, печенье, г	–	–	–	–	3–5	5	5	10–15
Хлеб пшеничный в/с, г	–	–	–	–	–	5	5	10
Растительное масло, г ²	–	–	1–3	3	3	5	5	6
Сливочное масло, г ²	–	–	–	1–4	4	4	5	6

Примечание. * Цифры 3,4 и т. д., означают, что данный продукт следует вводить с трех, четырех и т. д. месяцев; ¹ пюре вводится через 2 недели после введения сока; ² для приготовления блюд прикорма (овощного пюре, каши и др.).

тических прививок, переезде на другое место жительства, смене климатических условий, проблемах в семье и других стрессовых ситуациях. При резком и раннем переходе от грудного к искусственному вскармливанию ребенок может испытать сильное эмоциональное потрясение.

Искусственное вскармливание

Искусственное вскармливание — питание ребенка заменителями женского молока, даже при наличии однократного прикладывания к груди или суммарного объема грудного молока до 50–100 мл, и независимо от наличия или отсутствия прикорма.

Известно, что от 4 до 10% рожениц выявляют неспособность к адекватной лактации независимо от всего комплекса профилактических мероприятий. В связи с этим искусственное вскармливание ребенка первого года жизни рассматривается как «метаболический стресс».

Причины перевода ребенка на искусственное вскармливание: гипогалактия, состояние здоровья женщины, не позволяющее ей кормить ребенка грудью, заболевания ребенка, требующие введения специализированных лечебных смесей.

Опасности искусственного вскармливания

1. В заменителях женского молока не содержится антиинфекционных факторов, поэтому ребенок в большей степени подвержен диарейным, респираторным и другим заболеваниям.
2. Высока частота непереносимости белка молока животных с развитием аллергических реакций.
3. Увеличивается риск возникновения хронических заболеваний, таких как сахарный диабет.
4. Возрастает возможность развития паратрофии, связанной с избыточным потреблением молока животных, превышающим потребность ребенка.
5. Может снижаться интеллектуальное развитие из-за недостатка аминокислот, которые необходимы растущему мозгу ребенка.
6. Возможно развитие судорог из-за избыточного содержания натрия, кальция, фосфора.
7. Большая вероятность наступления новой беременности, так как у женщины, не кормящей грудью, быстрее восстанавливается процесс созревания яйцеклетки.

Основу рационального искусственного вскармливания должно составлять использование специализированных продуктов детского питания промышленного выпуска, современных заменителей женского молока — адаптированных молочных смесей.

Основу большинства заменителей женского молока составляет коровье молоко. Оно, однако, весьма существенно отличается от женского по своему составу и свойствам.

Количественные и качественные особенности коровьего молока. Качественный и количественный состав коровьего молока может колебаться в широких пределах в зависимости от породы и физиологического состояния животных, типа и качества кормов.

Большая часть (85%) от общего количества белков в коровьем молоке приходится на долю казеиногена.

Казеиноген — типичный представитель группы сложных белков фосфопро-теидов. Казеиноген в молоке представлен кальциевой солью (казеинат каль-ция). При действии протеолитических ферментов ренина и пепсина казеино-ген подвергается химическим изменениям с образованием из него казеина, который оказывает прямое иммунотоксическое действие на кишечный эпите-лий. Кальциевая соль казеина, в противоположность кальциевой соли казеи-ногена, нерастворима в воде. Превращением казеиногена в казеин объясня-ется ферментативное свертывание молока.

Установлено, что при переваривании казеиногена молока образуются пеп-тидные гормоны морфиноподобного действия, которые всасываются в кровь и оказывают влияние на деятельность головного мозга.

После удаления казеиногена из молока получают молочную сыворотку, в состав которой входят глобулины и альбумины. Главным белком сыворотки молока является α -лактоглобулин, содержание которого составляет 60% от общего количества белков сыворотки. Казеиноген и β -лактоглобулин являют-ся важнейшими в пищевом отношении белками молока; они содержат все незаменимые аминокислоты, но в различных количественных соотношениях. Вместе взятые, казеиноген и β -лактоглобулин обладают оптимальными коли-чествами незаменимых аминокислот. В молочной сыворотке содержатся так-же α -глобулины и γ -глобулины, обладающие свойствами антител. Альбумины молочной сыворотки — высокопитательные белки, содержат в своем составе полный набор аминокислот; на их долю приходится 2,4% от всей суммы бел-ков коровьего молока; α - и β -лактоглобулины — белки, полностью коагулиру-ющие при нагревании (образуют пенки в теплом молоке).

Липиды коровьего молока представлены в основном триацилглицерида-ми, в составе которых обнаруживаются жирные кислоты, начиная с масляной (С4) и кончая стеариновой (С18). Преобладающими в количественном отно-шении являются олеиновая, пальмитиновая, миристиновая, а также масля-ная кислоты. Глицерофосфолипиды и холестерин присутствуют в коровьем молоке в небольших количествах. Будучи высокоэмульгированными, жиры ко-ровьего молока легко гидролизуются уже в желудке. В желудке детей грудного возраста они подвергаются расщеплению на 25–50%. Тому есть ряд причин.

Во-первых, у детей важную роль в переваривании липидов играет желу-дочная липаза, активность ее значительно выше, чем у взрослых, поскольку значения рН желудочного сока у детей ограничены пределами 4,5–5,0 (против 1,5–2,5 у взрослых).

Во-вторых, предполагается, что липиды молока у детей перевариваются с участием липазы, секретируемой железами, локализованными в основа-нии языка.

В третьих, в процессе переваривания липидов молока у детей велика роль липазы, содержащейся в самом молоке (аутолитическое пищеварение). Счи-тается, что активность этого фермента в 15–25 раз выше активности желу-дочно-панкреатических липаз.

По содержанию полиненасыщенных (эссенциальных) жирных кислот (ли-нолевая, линоленовая, арахидоновая) коровье молоко значительно уступает женскому молоку (1,26% и 11,11% соответственно).

Из минеральных солей в коровьем молоке наиболее представлены каль-ций (1,4 г/л) и фосфор (до 2,0 г/л). Содержание железа, напротив, очень мало и недостаточно для ребенка.

Витаминов в свежем молоке содержится достаточно, однако возможны их количественные потери по различным причинам (например, разрушение витамина С при кипячении молока или общее обеднение молока витаминами в осенне-зимний период при переводе скота на стойловое содержание). Содержание основных ингредиентов в молозиве, зрелом женском молоке и в коровьем молоке представлено в таблице 14.10.

В коровьем молоке белков примерно в 1,5–2,0 раза, а солей в 2,5 раза больше, чем в женском молоке, лактозы же в нем почти в 1,5 раза меньше. Вот почему при замене женского молока коровьим важно приблизить состав искусственных смесей, на основе этого продукта, по составу к грудному молоку.

Характеристика продуктов для искусственного вскармливания. Смеси, предназначенные для вскармливания детей, должны быть максимально приближены (адаптированы) по составу к женскому молоку и соответствовать особенностям метаболизма ребенка первого года жизни.

Приближение (адаптация) состава молочных смесей к составу женского молока проводится по всем компонентам — белковому, жировому, углеводному, витаминному, минеральному. Адаптация белкового компонента заключается, прежде всего, в снижении общего уровня белка (с 2,8 г/100 мл в коровьем молоке до 1,5–1,8 г/100 мл в готовой смеси), что в большей мере соответствует уровню белка в женском молоке (0,8–1,2 г/100 мл). Снижение содержания белка в заменителях женского молока позволяет устранить неблагоприятное влияние избытка белка на азотистый и минеральный обмен грудного ребенка, функцию пищеварительного тракта и незрелых почек.

Другим направлением адаптации является введение в заменители женского молока белков молочной сыворотки, которые, в отличие от казеина, преобладающего в коровьем молоке, образуют в желудке ребенка значительно более нежный и легче усвояемый сгусток, а также обеспечивают большее приближение аминокислотного состава смеси к аминокислотному составу женского молока.

Большинство адаптированных заменителей женского молока содержат таурин — серосодержащую свободную, (т. е. не входящую в состав белков) аминокислоту, необходимую для построения нейросетчатки и головного мозга ребенка, всасывания жиров (образования парных жирных кислот) и т. д. Эта аминокислота для детей первых месяцев жизни относится к числу незаменимых.

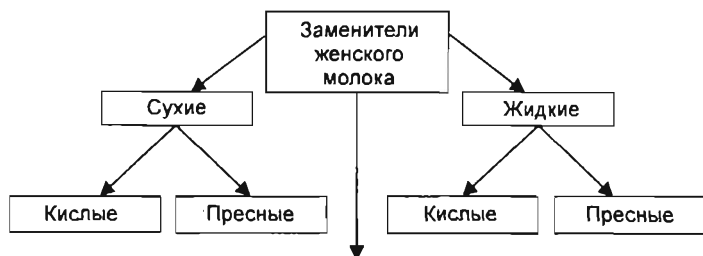
Альтернативу смесям, основанным на переработке сывороточных белков коровьего молока, составляют смеси на основе растительных белков, прежде всего соевых.

Адаптация жирового компонента включает частичную или полную замену молочного жира на смесь природных растительных масел (подсолнечного, ку-

Таблица 14.10

Сравнительная характеристика по основным пищевым ингредиентам молозива, зрелого женского и коровьего молока (г/л)

Молоко	Вода	Белки	Жиры	Сахар	Зола
Молозиво		95	34,5	46,5	6,45
Зрелое женское	876	15	39	74,5	2,1
Коровье	873	34	39	46,5	7,2



I группа	Адаптированные, содержащие сывороточные белки и обогащенные таурином и карнитином
II группа	Адаптированные, только с добавлением сывороточных белков
III группа	Адаптированные казеиновые формулы (без добавления деминерализованной молочной сыворотки)
IV группа	Частично адаптированные (без сывороточных белков, не полностью сбалансирован состав жирных кислот, среди углеводов не только лактоза, но и сахароза, крахмал)
V группа	«Последующие» формулы (из сухого цельного молока, без добавления молочной сыворотки; есть крахмал и сахароза; выше содержание белков и энергии (1,8–2,2 г/100 мл и 70–80 ккал/100 мл), повышено содержание железа)

курузного, соевого, кокосового, пальмового), что позволяет существенно повысить содержание в продукте незаменимых полиненасыщенных жирных кислот семейства омега-6 (линолевая, арахидоновая кислоты) и омега-3 (линоленовая кислота и другие), уровень которых в коровьем молоке невелик. Для улучшения усвоения жира в молочную смесь вводят небольшие количества природных эмульгаторов (лецитина, моно- и диглицеридов), которые способствуют лучшей эмульгации и всасыванию жиров в просвете кишечника, а также карнитин, улучшающий окисление жирных кислот в клетках органов и тканей ребенка.

С целью адаптации углеводного компонента молочной смеси в нее добавляют лактозу, уровень которой в коровьем молоке значительно ниже, чем в женском. Нередко лактозу сочетают с низкомолекулярным полимером глюкозы — декстрином мальтозой. Вместо последней в смесь могут вводиться содержащие ее солодовый экстракт полимеры или различные виды патоки, а также глюкозный сироп.

Заменители женского молока содержат все необходимые ребенку витамины, минеральные соли и микроэлементы (включая железо, цинк, медь, йод и другие) в адекватно сбалансированных количествах.

Кроме того, заменители женского молока обогащаются пищевыми добавками — пробиотиками и/или пребиотиками, синбиотиками.

Пробиотики — пищевые добавки, содержащие живые бактериальные культуры. Их вводят с целью модификации собственной микрофлоры желудочно-кишечного тракта ребенка для ее нормализации или положительного влияния на здоровье.

Культуры вводят чаще через ферментативные молочные продукты. Используются, главным образом, определенные штаммы молочнокислых бактерий и

бифидум-флоры. Наиболее часто применяются: *Lactobacillus reuterii*, *Lactobacillus rhamnosis GG*, *Lactobacillus acidophilus*, *Lactobacillus casei*, *Lactobacillus bifidus LA 7*.

Пребиотики — неперевариваемые или неметаболизируемые организмом ребенка компоненты пищевых продуктов, способствующие поддержанию наиболее благоприятной для здоровья бактериальной микрофлоры желудочно-кишечного тракта. Чаще всего это пищевые волокна, олиго- и полисахариды, иммуноглобулины.

Синбиотики — добавки, включающие сочетание про- и пребиотиков. Наличие указанных компонентов придает продуктам питания возможности большей биологической усвояемости нутриентов, но главным образом увеличивается степень устойчивости желудочно-кишечного тракта по отношению к патогенной флоре. Синбиотики не могут подменить собой основные эссенциальные нутриенты.

Достоинства адаптированных молочных смесей, прежде всего, определяются их мультикомпонентной сбалансированностью по нутриентам и уже после этого наличием или отсутствием синбиотиков.

К числу максимально адаптированных заменителей женского молока относятся **молочные смеси I и II групп**:

Жидкая «Агу-1» стерилизованная (пресная) и кисломолочная (производство России).

Сухие: «Нутрилак-1» (Россия); «НАН» (Швейцария); «Нутрилон» (Голландия); «Бебилак-1» (Россия/Голландия); «Энфамил-1» (США); «Бэби» (Словения); «Тутелли» (Финляндия); «Фрисолак» и «Фрисланд» (Голландия); «Пре-Хипп» и «Хипп-1» (Австрия); «Сэмпер-Бэби-1» (Швейцария); «Хумана-1» (Германия); «Лактофидус» (Франция); «Бэби-милк» (Россия); «Галлия-1» (Франция);

Менее адаптированными являются «казеиновые» смеси. Они изготавливаются на основе сухого коровьего молока, основной белковый компонент которого представлен казеином, без добавления деминерализованной молочной сыворотки. Вследствие этого такие смеси менее близки к белковому составу женского молока. В то же время по всем остальным компонентам — углеводному, жировому, витаминному, минеральному — эти смеси, так же как и адаптированные, максимально приближены к составу женского молока.

К числу «казеиновых» относятся **смеси III группы** заменителей женского молока: **сухие** «Нестожен» (Швейцария), «Симилак» (США).

К числу заменителей женского молока прошлых поколений относится группа частично адаптированных смесей. Их состав лишь частично приближен к составу женского молока — в них отсутствует деминерализованная молочная сыворотка, не полностью сбалансирован жирно-кислотный состав, в качестве углеводного компонента используется не только лактоза, но также сахароза и крахмал.

К числу частично адаптированных смесей прошлого поколения относятся **смеси IV группы** заменителей женского молока: «Малютка» (Россия); «Малыш» (Россия); «Детолакт» (Украина); «Аптамил» (Германия); модифицированные «Малютка» и «Малыш» (Россия) с оптимизированными витаминным и минеральным составом; быстрорастворимая «Малютка Истринская» (Россия), которая не содержит сахарозы и крахмала, а в состав жирового компонента добавлены растительные масла; смесь обогащена таурином.

Содержание пищевых нутриентов и энергетическая ценность основных представителем смесей данной группы представлены в таблице 14.11.

С 5–6 месяцев жизни в рацион питания можно вводить «последующие» формулы — молочные смеси, предназначенные для вскармливания детей второго полугодия жизни, т. е. на «последующем» возрастном этапе. Они отличаются от известных заменителей женского молока меньшей степенью адаптации. Содержание в них белка и энергетическая ценность значительно выше, чем в известных заменителях женского молока, что соответствует возрастным потребностям детей второго полугодия в энергии и пищевых веществах.

«Последующие» формулы, так же как и заменители женского молока, содержат все необходимые ребенку второго полугодия жизни витамины, минеральные соли и микроэлементы. К числу «последующих» относятся **смеси V группы**: «Агу-2» пресная (стерилизованная) и кисломолочная (производство России); «НАН с 6 до 12 месяцев» (Голландия); «Нутрилон-2» (Голландия); «Галлия-2» (Франция); «Бэбилак-2» (Россия/Голландия); «Сэмпер-Бэби-2» (Швеция); «Энфамил-2» (США); «Фрисомел» (Голландия).

Основные сведения о молочных адаптированных смесях, рекомендуемых детям первого года жизни, приведены в таблице 14.12.

Неадаптированные кисломолочные продукты на основе цельного коровьего молока. К числу неадаптированных кисломолочных: продуктов, вырабатываемых из цельного коровьего молока и предназначенных для искусственного вскармливания детей первого года жизни, относятся: кефир, ацидофильное молоко, биолакт и др.

Кисломолочные продукты готовят из коровьего молока путем заквашивания его различными кисломолочными бактериями. В процессе их приготовления белок подвергается предварительному протеолизу. В результате молочнокислого брожения в них накапливаются ферменты. Все это значительно облегчает и улучшает расщепление белка и процесс пищеварения в целом при вскармливании этими продуктами.

Кефир является одним из продуктов спиртового брожения молока. Он готовится в основном из коровьего (реже козьего или овечьего) молока путем прибавления кефирных грибков, состоящих большей частью из молочнокислых бактерий и дрожжей. При кефирном брожении молочный сахар лактоза образует молочную кислоту и этиловый спирт. Часть белков молока

Таблица 14.11

Химический состав и энергетическая ценность частично адаптированных молочных смесей (на 100 мл готового продукта)

№ п/п	Продукт (страна)	Химический состав				Энергетическая ценность, ккал	Рекомендуемый возраст, мес.
		белки, г	жиры, г	углеводы, г	железо, мг		
1	«Малютка» (Россия)	1,8	3,5	7,0	0,7	66,0	03
2	«Малыш» (Россия)	2,0	3,4	7,0	1,05	66,0	с 3
3	«Детолокт» (Россия)	1,78	3,5	7,3	1,0	67,0	012

Химический состав и энергетическая ценность адаптированных молочных смесей (на 100 мл готового продукта)

№ п/п	Продукт (страна)	Химический состав				Энергетическая ценность, ккал	Рекомендуемый возраст, мес.
		белки, г	жиры, г	углеводы, г	железо, мг		
1	2	3	4	5	6	7	8
1	«Агу-1» — пресная стерилизованная смесь (Россия)	1,6	3,7	7,2	0,6	68,5	0–5
2	«Агу-1» — кисломолочная смесь (Россия)	1,6	3,7	7,2	0,6	68,5	с 1
3	«Бона» (Финляндия)	1,5	3,5	7,3	0,7	67,0	0–12
4	«Галлия-1» (Франция)	1,5	3,6	7,2	1,0	67,0	0–6
5	«Мамекс» (Дания)	1,6	3,5	7,3	0,77	66,6	0–12
6	«НАН» (Швейцария)	1,6	3,4	7,4	0,81	67,0	0–12
7	«Нестожен» (Швейцария)	1,7	3,4	7,4	0,8	67,0	0–12
8	«Нутрилак-1» (Россия, Украина, Беларусь)	1,7	3,7	7,2	—	68,7	0–6
9	«Нутрилон» (Голландия)	1,4	3,6	7,1	0,5	66,0	0–12
10	«Пилтти» (Финляндия)	1,5	3,5	7,0	0,7	65,0	0–12
11	«Пре-Хипп» (Австрия)	1,5	3,5	7,5	0,7	65,0	0–6
12	«Сэмпер Бэби-1» (Швейцария)	1,5	3,5	7,2	0,7	66,0	0–12
13	«Семпер Бифидус» (Швеция)	1,5	3,5	7,2	0,4	66,0	с 1
14	«Симилак» (Дания/США)	1,5	3,6	7,3	0,15	67,6	0–12
15	«Симилак с железом» (Дания/США)	1,5	3,6	7,3	1,2	67,6	0–12
16	«СМА голд» (США)	1,5	3,6	7,2	0,8	67,0	0–12
17	«Туттели» (Финляндия)	1,6	3,4	7,3	0,8	68,0	0–6
18	«Фрисолак» (Голландия)	1,4	3,5	7,4	0,62	67,0	0–6
19	«Хайнц для детей с рождения» (Чехия/США)	1,8	3,5	7,7	0,8	69,0	0–6
20	«Хипп-1» (Австрия)	1,4	3,2	7,7	0,7	65,0	0–6
21	«Хумана-1» (Германия)	1,4	3,7	7,5	0,69	69,0	0–6
22	«Энфамил-1» (Голландия/США)	1,5	3,7	7,0	0,8	67,6	0–6
1	«Агу-2» — пресная стерилизованная смесь (Россия)	2,0	3,7	8,0	1,0	73,0	с 5–6

1	2	3	4	5	6	7	8
«Последующие» смеси							
2	«Агу-2» — кисломолочная смесь (Россия)	2,0	3,7	8,0	1,0	73,0	с 5–6
3	«Галлия-2» (Франция)	2,5	3,2	8,3	1,4	72,0	с 5–6
4	«НАН 6-12» с бифидобактериями (Швейцария)	2,2	2,9	8,0	1,1	68,0	6–12
5	«Нутрилак 2» (Россия, Украина, Беларусь)	1,6	3,7	7,3	0,9	68,7	6–12
6	«Нутрилон-2» (Голландия)	2,8	2,9	8,6	1,3	72,0	6–12
7	«Сэмпер Бэби-2» (Швеция)	1,8	3,5	7,2	1,1	70,0	6–12
8	«Фрисомел» (Голландия)	1,8	3,3	9,2	1,4	74,0	6–12
9	«Хайнц для детей с 6 мес» (Чехия/США)	2,2	3,7	8,1	1,3	75,0	с 6
10	«Хипп-2» (Австрия)	2,3	3,6	7,3	1,0	71,0	с 6
11	«Хумана Фольгемильх» (Германия)	1,8	3,6	8,9	0,77	75,0	с 6
12	«Хумана-2 длительное воздействие» (Германия)	1,5	3,7	8,2	0,7	72,0	с 6
13	«Энфамил-2» (Голландия/США)	2,2	3,0	8,0	1,2	67,6	с 6

подвергается гидролизу. На детской молочной кухне или в цехе детского питания молочного завода готовят кефир одно- и трехдневный. Однодневный кефир — густой и содержит мало углекислоты и спирта, а трехдневный — жидкий и содержит значительно больше спирта. Жир молока при кефирном брожении не меняется. В процессе брожения в кефире накапливаются также ферменты, свободные аминокислоты, витамины С и группы В. Кефир оказывает стимулирующее влияние на секреторную функцию пищеварительных желез, особенно на секрецию кишечных ферментов, усиливает выделение желчи, положительно влияет на микрофлору, вытесняя болезнетворные микробы, моторную функцию кишечника. Продукт обладает высокой противоопухолевой и иммуностимулирующей активностью. Вместе с тем он существенно отличается от грудного молока по содержанию белка, жира, полиненасыщенных жирных кислот, жирорастворимых витаминов, величине осмотической нагрузки.

Но однообразное вскармливание кефиром способствует развитию ацидоза, отрицательного кальциевого баланса, детренированности желудочно-кишечного тракта.

Кефир вводится в питание детей первого года жизни в качестве самостоятельного блюда с 6–8 месяцев, но он не может служить полноценной заменой грудного молока для детей первого полугодия жизни.

Ацидофильное молоко (ацидофилин) — кисломолочный продукт, получаемый сквашиванием молока ацидофильными бактериями. По своему составу и характеру влияния на пищеварение ацидофильное молоко — своего рода аналог кефира.

Биолакт — кисломолочный продукт, приготавливаемый из коровьего молока путем заквашивания его кисломолочными бактериями (разновидность ацидофильной палочки), выделенными из кишечника здоровых детей грудного возраста и являющимися физиологичными для организма ребенка, помогает устранить дисбактериоз. Биолакт, так же как и другие кисломолочные продукты, содержит свободные аминокислоты, витамины, ферменты. В то же время он обладает высокой антибактериальной активностью, предупреждая кишечные инфекции, повышает иммунологическую реактивность и гемопоз, предупреждает развитие аллергических реакций.

Биолакт-2 — по сравнению с биолактом имеет улучшенный состав за счет коррекции витаминного состава аскорбиновой и никотиновой кислоты, а также препаратов железа и меди. Характеристика неадаптированных кисломолочных продуктов представлена в таблице 14.13.

Кисломолочные адаптированные смеси. Адаптированные кисломолочные продукты сочетают преимущества кисломолочных продуктов и адаптированных молочных смесей. К числу кисломолочных адаптированных смесей относятся: *сухие* — «Росток» и «Росток-1» (Россия); «Бифидолакт» (Россия); *жидкие* — «Крошечка» (Россия); «Беллакт» (Беларусь); кисломолочный «Виталакт» (Россия); ацидофильная «Малютка» (Россия); адаптированный «Биолакт» (Россия); «Бифилакт» (Россия); «Бифилин» (Россия).

Смесь «Бифилин» кисломолочный готовят на основе адаптированных молочных смесей и закваски из чистых культур бифидобактерий, что придает продукту свойство высокой антагонистической активности к патогенным и условно-патогенным микроорганизмам.

Таблица 14.13

Химический состав и энергетическая ценность неадаптированных кисломолочных смесей (на 100 мл готового продукта)

Наименование продукта	Белок, г	Жиры, г	Углеводы, г	Энергетическая ценность, ккал
Кефир	2,8	3,5	4,5	62,0
Биолакт	3,0	3,2	8,5	77,0

Смесь «*Бифилакт*» готовят путем сквашивания коровьего молока, используя для закваски молочнокислые бактерии. Применяется при дисбиотических состояниях кишечника, в частности дисбактериозах. Суточная доза детям до 6 месяцев составляет 20–50 мл; от 6 месяцев до 12 месяцев — 40–100 мл; старше года — 100–200 мл.

Заменители женского молока, выпускаемые отечественной промышленностью, представлены в таблице 14.14.

При выборе смеси, наиболее адекватной для вскармливания конкретного ребенка, следует учитывать:

1. Возраст ребенка — в первые 2–3 недели жизни ребенку предпочтительнее назначать пресные смеси, поскольку кисломолочные смеси в этом возрасте могут вызвать (или усилить) срыгивание; затем целесообразно сочетать пресные и кисломолочные смеси, при этом наиболее целесообразным является назначение ребенку 50% кислых и 50% пресных смесей (от необходимого ребенку суточного объема смесей).
2. Степень адекватности смеси — чем меньше возраст ребенка, тем больше он нуждается в максимально адаптированных смесях; ребенку до 5–6 месяцев не следует назначать «последующие» формулы, не адаптированные кисло-

Таблица 14.14

Смеси, выпускаемые отечественной промышленностью

Молочные смеси	Сухие	Жидкие
Модифицированные	«Малютка» «Малыш»	«Молочко» «Виталакт-ДМ»
Пресные	«Солнышко» «Аистенок» «Новолакт-1» «Новолакт-2» «Виталакт-М» «Ладушка» «Малютка Истринская» «Нутрилак» «Бибилак»	«Агу» «Беби-милк»
Кисломолочные	«Росток» «Росток-1» «Бифидолакт»	«Агу» Ацидофильная «Малютка» «Бифилин», «Бифилакт» «Крошечка» «Молочко-КМ» адаптированный «Биолакт» кисломолочный «Виталакт»

молочные смеси. Однако у детей с неустойчивым стулом, кишечными инфекциями допустимо использовать кефир в небольших количествах в качестве добавки к основному питанию.

3. Индивидуальную переносимость смеси: в практике нередки случаи, когда ребенок дает выраженные аллергические реакции на одну из максимально адаптированных смесей, но хорошо переносит другую смесь того же поколения; более того, ряд детей дают аллергические реакции на смеси, обогащенные сывороточными белками, но хорошо переносят менее адаптированные «казеиновые» формулы.

Организация искусственного вскармливания. Перевод ребенка на искусственное вскармливание, особенно в первые месяцы жизни, не должен быть слишком быстрым, так как в силу физиологической незрелости ребенка его адаптация к искусственному питанию протекает напряженно.

При искусственном вскармливании детей первых месяцев жизни, как правило, рекомендуется 6–7-разовое кормление — через 3 или 3,5 ч с 6,5- или 6-часовым ночным перерывом соответственно. После введения первого прикорма (с 4,5 до 5 месяцев) ребенок может быть переведен на 5-разовое кормление.

Однако, с учетом индивидуальных особенностей ребенка, число кормлений может изменяться, например, если ребенок не съедает предлагаемый объем в течение одного кормления, он требует более частого кормления меньшими порциями.

Таким образом, принцип «свободного» вскармливания, т. е. максимальный учет желаний ребенка, должен быть использован и при искусственном вскармливании (табл. 14.15).

При искусственном вскармливании важно определить необходимый объем питания ребенка.

Способы расчета питания ребенка

1. Расчет суточного объема питания доношенных новорожденных в первые 5–7 дней жизни проводится по формуле Финкильштейна—Тура: Q (мл) =

Таблица 14.15

Искусственное вскармливание детей первого года жизни

Возраст	А	Б
1. Примерное количество кормлений в течение дня		
1-я неделя жизни	6–10	7–8
1 неделя — 1 месяц	6–8	7–8
1–3 месяца	5–6	7–6
3–7 месяцев	4–5	6–5
4–9 месяцев	3–4	6–5
8–12 месяцев	3	5
2. Объемы смесей на одно кормление, мл		
Первые 2 недели	60–90	70
3-я неделя — 2 месяца	120–150	100
2–3 месяца	150–180	120
3–4 месяца	180–210	160
5–12 месяцев	210–240	200
<i>Примечание.</i> А — американская и европейская школы; Б — отечественная школа.		

$= n \times 70$ или 80, где n — день жизни новорожденного; коэффициент 70 используется у детей, родившихся с массой тела меньше 3200 г; коэффициент 80 используется у детей, родившихся с массой тела более 3200 г.

II. Расчет суточного объема питания доношенных новорожденных в первые 7 дней жизни проводится по формуле Г.И. Зайцевой: Q (мл) = 2% $m \times n$, где m — масса тела при рождении в граммах; n — число дней жизни, формула включает 2% от массы тела ребенка при рождении.

III. В дальнейшем для расчета необходимого ребенку количества смеси следует использовать энергетический (калорийный) метод, основанный на учете физиологической потребности ребенка в энергии, которая в первом полугодии жизни составляет 115 ккал/кг, а во втором полугодии — 110 ккал/кг массы тела. Так, при массе тела ребенка в 2 месяца 4500 г его суточная энергетическая потребность составляет: 115 ккал \times 4,5 кг = 517,5 ккал.

Поскольку энергетическая ценность большинства адаптированных молочных смесей колеблется в пределах 670–680 ккал/л, то это количество энергии может быть обеспечено при потребности 750–800 мл такой смеси.

Этот метод применяется для детей до 6 месяцев жизни. Объем пищи для детей старше 6 месяцев составляет 1000 мл, и превышать его с дальнейшим нарастанием массы тела и возраста ребенка следует очень незначительно (в пределах 200 мл), увеличивая суточный каллораж за счет введения продуктов прикорма.

После введения блюд прикорма потребность ребенка в энергии и пищевых веществах обеспечивается не только заменителями женского молока, но и продуктами (блюдами) прикорма, что необходимо учитывать при организации питания малышей.

IV. Наряду с энергетическим (калорийным), для ориентировочного расчета необходимого ребенку объема питания может применяться объемный метод. При этом суточный объем, необходимый ребенку со средним уровнем физического развития, составляет в возрасте:

- от 10 дней до 2 месяцев — $\frac{1}{5}$ массы тела (600–900 мл/сут.);
- от 2 до 4 месяцев — $\frac{1}{6}$ массы тела (800–1000 мл/сут.);
- от 4 до 6 месяцев — $\frac{1}{7}$ массы тела (900–1000 мл/сут.);
- от 6 до 12 месяцев — $\frac{1}{8}$ – $\frac{1}{9}$ массы тела (1000–1200 мл/сут.).

Этот объем не включает чай, воду, соки.

Ориентировочный объем питания, рассчитанный с помощью того или иного метода, должен быть уточнен для каждого ребенка с учетом его аппетита, состояния здоровья, физического развития и т. д.

Введение продуктов и блюд прикорма детям, находящимся на искусственном вскармливании, мало чем отличается от схемы введения при естественном (грудном) вскармливании. Что же касается ассортимента продуктов прикорма, рекомендуемых детям первого года жизни, более целесообразно использовать в питании специализированные консервированные соки для детского питания промышленного выпуска. Именно продукты промышленного производства обеспечивают необходимую детям 1-го года жизни гарантию качества и безопасности.

Однако при необходимости отдельные виды прикорма могут быть введены в более ранние сроки. Это обусловлено тем, что дети, находящиеся на искусственном вскармливании, получают в составе заменителей женского

молока значительное количество «чужеродных» пищевых продуктов. Это способствует адаптации ребенка «чужеродному» питанию. Поэтому дети, находящиеся на искусственном вскармливании, нуждаются в еще более дифференцируемом и индивидуальном подходе к организации прикорма, чем дети, находящиеся на грудном вскармливании.

Исходя из этого, введение в рацион детей дополнительных к заменителям женского молока продуктов, при искусственном вскармливании, целесообразно проводить в следующие сроки: фруктовые соки и фруктовые пюре следует назначать с 3 и 3,5 мес. соответственно. Допустимо и более раннее (с 1,5–2 мес.) введение соков с учетом их индивидуальной переносимости.

Первый прикорм (овощное пюре) вводится с 4,5–5 месяцев второй прикорм (на злаковой основе) — с 5,5–6 месяцев, однако с учетом индивидуальных особенностей развития, также как и при естественном вскармливании, в качестве первого может быть использован злаковый прикорм.

Яичный желток и творог целесообразно вводить в рацион с 6 месяцев. Мясо рекомендуется вводить в рацион с 7 месяцев, а рыбу — с 8–9 месяцев.

Кефир и другие цельные неадаптированные кисломолочные продукты могут быть введены в рацион питания в более ранние сроки, чем при грудном вскармливании, — с 6–7 месяцев. Однако и у этих детей предпочтительнее использовать «последующие» формулы.

Примерная схема искусственного вскармливания детей представлена в таблице 14.16.

Правила искусственного вскармливания

1. При использовании заменителей женского молока возможно как недокармливание, так и перекармливание ребенка. Поэтому необходимо производить расчет энергетической ценности пищи, содержания белков, жиров, углеводов в суточном рационе и при каждом его изменении проводить соответствующую коррекцию.
2. Суточный объем питания не должен быть ниже, чем при грудном вскармливании.
3. Физиологическая потребность в пищевых ингредиентах (белках, жирах, углеводах) и энергии определяется конкретным заменителем женского молока и индивидуальными особенностями конкретного ребенка.
4. При расчете питания следует учитывать, что физиологическая потребность детей в белках, жирах, углеводах, энергии та же, что и при грудном вскармливании. При этом необходимо учитывать, что при вскармливании ребенка продуктами с биологической ценностью менее 80% указанные величины необходимо увеличить на 20–25%.
5. При употреблении заменителей женского молока пища дольше задерживается в желудке, поэтому после введения прикорма (с 4,5–5 месяцев) ребенок может быть переведен на 5-разовое кормление.
6. Повышенная осмолярность заменителей женского молока является основой для повышенной потребности ребенка в жидкости (в объеме одного кормления, распределенного в течение дня). Желательно компенсировать ее подслащенной водой не после кормления, а в промежутке между кормлениями.
7. Желательно использовать одновременно не более двух смесей. При этом кисломолочные смеси могут сочетаться с пресными, составляя $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$ суточного объема питания.

Таблица 14.16
Примерная схема введения продуктов и блюд при искусственном вскармливании детей первого года жизни

Наименование продуктов и блюд	Возраст, месяцы								
	0-3*	3	4	5	6	7	8	9-12	
Адаптированная молочная смесь или «последующие» молочные смеси, мл	700-900	800-900	700	400	300-400	350	200-400	200-400	
Фруктовый сок, мл	-	5-30	40-50	50-60	60	70	80	80-100	
Фруктовое пюре, г	-	5-30 ¹	40-50	50-60	60	70	80	80-100	
Овощное пюре, г	-	-	10-100	150	150	170	180	180-200	
Молочная каша, г	-	-	-	50-150	150	170	180	180-200	
Творог, г	-	-	-	40	40	40	40	40-50	
Желток, шт.	-	-	-	-	0,25	0,5	0,5	0,5	
Мясное пюре, г	-	-	-	-	5-30	50	50	60-70	
Рыбное пюре, г	-	-	-	-	-	-	5-30	30-60	
Кефир, др. кисломолочные продукты, мл	-	-	-	-	200	200	200-400	200-400	
Цельное молоко, мл	-	-	100 ²	200 ²	200 ²	200 ²	200 ²	200	
Сухари, печенье, г	-	-	-	-	3-5	5	10	10-15	
Хлеб пшеничный в/с, г	-	-	-	-	-	5	5	10	
Растительное масло, г ²	-	-	1-3	3	5	5	5	6	
Сливочное масло, г ²	-	-	-	1-4	4	5	5	6	

Примечание. * Цифры 3,4 и т. д., означают, что данный продукт следует вводить с трех, четырех и т. д. месяцев; ¹ пюре вводится через 2 недели после введения сока; ² для приготовления блюд прикорма (овощного пюре, каши и др.).

8. Смеси дают всегда стерильными и подогретыми до 35–40 °С. Отверстие соски не должно быть слишком большим: содержимое должно вытекать через него из опрокинутой бутылочки каплями.
 9. Бутылочку при кормлении нужно держать так, чтобы горлышко ее было все время заполнено смесью, так как в противном случае ребенок будет заглатывать воздух, что обычно ведет к обильному срыгиванию или рвоте.
- Наиболее частые ошибки, возникающие в повседневной практике искусственного вскармливания.**

1. Частая смена смесей в питании детей, особенно первых 3 месяцев жизни. Небольшая задержка нарастания массы тела не обоснованно вызывает изменение суточного рациона питания. Между тем кратковременные и незначительные уплощения весовой кривой — явление физиологическое. Ребенок к каждому новому продукту должен адаптироваться. На каждый вид пищи выделяется определенное количество желудочного сока. Поэтому необоснованно частое изменение рациона питания приводит к срывам в работе органов пищеварения.
2. Ограничение суточного объема питания и перевод ребенка на новую смесь при первых признаках ухудшения стула.
3. Упорное кормление одной и той же смесью, несмотря на прекращение нарастания массы тела в течение 1,5–2 недель. В таких случаях необходимо провести расчет питания по фактически съедаемой пище и внести соответствующие количественные и качественные изменения.
4. Игнорирование индивидуальных особенностей ребенка и условий окружающей его среды.

Смешанное вскармливание

Смешанное вскармливание — сочетание кормления грудным молоком (не менее 150–200 мл) с его искусственными заменителями.

Показания к переводу ребенка на смешанное вскармливание:

1. Недостаток молока у женщины (гипогалактия).
2. Заболевания женщины, когда нет оснований отлучать ребенка от груди, но желательно уменьшить число прикладываний к груди.
3. Вынужденное длительное отсутствие женщины, когда количество сцеженного молока не позволяет полностью удовлетворить потребность ребенка.
4. Патологические состояния, которые требуют ограничения получения ребенком женского молока (эритродермия, тяжелые и упорные проявления экссудативного диатеза и т. д.).

Смешанное вскармливание занимает промежуточное положение между естественным (грудным) и искусственным и не имеет большого самостоятельного значения. Обычно оно продолжается на протяжении короткого времени (чаще в первые 2–3 месяца жизни). В дальнейшем либо устанавливается достаточная лактация у женщины и ребенок получает грудное вскармливание, либо он переводится на искусственное вскармливание.

Продукты детского питания промышленного выпуска, которые используются для восполнения недостаточного объема грудного молока, называются *докормом*.

В качестве докорма применяются те же молочные продукты, что и при искусственном вскармливании, отдавая предпочтение адаптированным смесям.

Организация смешанного вскармливания. Режим питания ребенка при смешанном вскармливании остается «свободным». Необходимо только контролировать количество молока у женщины (с помощью контрольного взвешивания) и недостающий объем компенсировать смесями. При этом целесообразна двухступенчатая система ориентировочного расчета питания. Первая ступень — определение суточного объема питания с использованием тех же методов расчета, что и при искусственном вскармливании, так как могут легко возникать состояния как недоедания, так и перекорма.

При смешанном вскармливании, так же как и при искусственном, потребность ребенка в основных пищевых ингредиентах и энергии зависит от смеси, которая используется для докорма. Поэтому вторая ступень — выбор смеси, обеспечивающей необходимое количество пищевых веществ и энергии в данном объеме.

При расчете питания следует учитывать, что физиологическая потребность детей, находящихся на смешанном вскармливании, в белках, жирах, углеводах, энергии та же, что и при грудном вскармливании. В случае вскармливания ребенка продуктами с биологической ценностью менее 80%, указанные величины необходимо увеличить на 20–25%.

При смешанном вскармливании в рационе питания ребенка более одной смеси использовать не рекомендуется.

При необходимости раннего перехода на смешанное вскармливание целесообразно увеличить число прикладываний к груди для стимуляции лактации и после прикладывания осуществлять в течение нескольких дней неполный докорм смесью, а затем уже возвращаться к исходному уровню. При устойчивом, но ограниченном объеме лактации (250–400 мл/сут.) можно чередовать прикладывания к груди с кормлением смесью.

Правила введения докорма:

1. Докорм следует давать только после предварительного прикладывания ребенка к обеим молочным железам, даже при минимальном количестве молока у женщины.
2. Если объем докорма невелик, то его целесообразно давать чайной ложкой или из чашки, так как более легкое поступление смеси через соску может привести к отказу ребенка от груди матери и в результате этого — быстрому угасанию лактации. При большом объеме докорма можно использовать бутылочку с достаточно упругой соской с 3–5 мелкими отверстиями на конце.
3. Даже при небольшом количестве грудного молока у женщины кормление грудью надо продолжать как можно дольше.
4. В зависимости от количества молока у женщины, докорм можно назначать после всех или нескольких кормлений грудью.
5. Чтобы не допускать резкого уменьшения лактации, не рекомендуется применять докорм в виде самостоятельных кормлений.
6. Строго соблюдать рекомендации по приготовлению смеси, в том числе и санитарно-гигиенические требования.
7. Прикорм и другие продукты питания вводятся в те же сроки, что и при грудном вскармливании.

Наиболее частые ошибки при смешанном вскармливании:

1. Перевод ребенка при отсутствии явных показаний на новую смесь (замена одной смеси на другую производится при аллергических реакциях,

прекращении нарастания массы тела в течение 1,5–2 недель, выраженной дисфункции кишечника, отказе ребенка от получаемой смеси).

2. Несоблюдение необходимой концентрации смеси при ее приготовлении из-за разведения продукта молоком или несоответствие количества мерных ложек требуемым в инструкции.

При составлении диеты для ребенка, находящегося на смешанном вскармливании, рекомендуется принимать во внимание следующие обстоятельства. Обычно в утренние часы в грудных железах молока больше, чем в дневное время, поэтому утреннее кормление может быть произведено грудным молоком в полном объеме, а в следующие кормления требуется назначение докорма.

Питание детей раннего возраста

Питание ребенка в возрасте от 1 года до 3 лет во многом отличается от питания ребенка первого года жизни и приближается к рациону взрослого человека.

После года у ребенка заметно возрастает активность пищеварительных соков, развиваются вкусовое восприятие, жевательный аппарат. Все это позволяет делать питание более разнообразным и по составу, и по кулинарной обработке. В связи с усиленными метаболическими процессами, повышенным расходом энергии, связанными с развитием активной моторной деятельности ребенка, потребность в основных пищевых веществах как пластическом материале повышается и составляет: белка — 4 г/кг, жира — 4 г/кг, углеводов — 16 г/кг массы тела в сутки. При этом белки животного происхождения должны составлять 75% от общего суточного его количества, а растительные жиры — до 15%. Калорийность суточного рациона у детей от года до 1,5 лет колеблется в пределах 1250–1300 ккал, а от 1,5 до 3 лет — 1400–1500 ккал.

Для удовлетворения этих потребностей важно предусмотреть необходимое количество продуктов, учесть их качество и определить оптимальные соотношения в суточном рационе (табл. 14.17).

Молоко, как и другие молочные продукты, должны входить в рацион ежедневно в виде натуральных молочных блюд или кисломолочных напитков, в составе пюре, запеканок и т. д. Потребность в нем не менее 500–600 мл в сутки.

Таблица 14.17

Суточный набор продуктов для детей от 1 года до 3 лет

Наименование продуктов	Кол-во (г, мл)	Наименование продуктов	Кол-во (г, мл)
Хлеб пшеничный	60	Сахар	50
Хлеб ржаной	30	Масло сливочное	17
Мука пшеничная	16	Масло растительное	6
Мука картофельная	3	Яйца (шт.)	1/2
Крупа, бобовые, макаронные изделия	30	Молоко	600
Картофель	150	Творог	50
Овощи разные	200	Мясо	85
Фрукты свежие	130	Рыба	25
Фрукты сухие	10	Сметана	5
Кондитерские изделия	7	Сыр	3

Творог, а также различные творожные изделия (детские сырки, сырковая масса и др.) — ценный продукт детского питания. Он богат полноценным белком (14–18%), содержащим большое количество незаменимых аминокислот, находящихся в сбалансированном состоянии. Особенно богат творог метионином, имеющим важное значение для растущего организма. Белок творога легче подвергается перевариванию, чем белок молока. В твороге содержится также большое количество кальция, калия, фосфора, что очень важно для формирования растущего детского организма.

К высокобелковым молочным продуктам относится сыр, который также богат жирами, солями кальция и фосфора. Все виды сыра, включая плавленые, можно использовать в рационе питания. Однако до 1,5–2 лет рекомендуются неострые, мягкие сорта сыра в натертом виде.

Среди молочных продуктов, богатых жиром, в детском питании используются сливки и сметана. Из-за высокой жирности их лучше не давать в натуральном виде, но из этих продуктов можно готовить соусы и запеканки. Сметана используется для заправки первых блюд. Сливки добавляют в каши и пюре.

Детям в возрасте от 1 года до 3 лет в сутки в среднем требуется около 50 г творога, 5–10 г сливок или сметаны, около 5 г сыра. Указанные продукты более рационально использовать 2–4 раза в неделю. При этом можно приготовить творожную запеканку (сырники, ленивые вареники) из 100 г творога и сметанный соус к этому блюду, на что потребуется 30 г сметаны. Однако на следующий день эти продукты в меню ребенка должны отсутствовать.

К полноценным белковым продуктам относится мясо; в нем содержится 18–20% животных белков. Белки мяса содержат необходимые для детского организма аминокислоты.

Содержание жира в мясе подвержено большим колебаниям. В его состав входит большое количество экстрактивных веществ, придающих продукту специфический вкус. Экстрактивные вещества стимулируют желудочную секрецию и усиливают аппетит.

Мясо богато солями фосфора, калия, натрия, магния, кальция. Оно содержит витамины группы В. Наиболее полезны нежирные сорта говядины, телятины, свинины, мясо кур, цыплят, индейки, кролика, различные субпродукты (мозги, язык, сердце и др.). Наибольшее применение из субпродуктов имеет печень. Она содержит витамины А, D, группы В, соли кальция, железа, микроэлементы.

До 3 лет нельзя давать ребенку мясо водоплавающей птицы (гуся, утки), до 2 лет — сосиски, сардельки, колбасу, так как во всех этих продуктах содержится большое количество трудно усвояемых жиров.

Можно использовать мясные консервы, изготавливаемые для детского питания.

Рыба не менее полезна, чем мясо. Она содержит до 19% высококачественного по аминокислотному составу белка, причем белки рыбы легче перевариваются и лучше усваиваются, чем белки мяса. Количество жира в рыбе колеблется в широких пределах. Жир рыбы содержит витамины А, D, биологически активные полиненасыщенные жирные кислоты, фосфатиды. Однако жир рыбы в больших количествах детьми переносится плохо. В питании детей до 3 лет используются нежирные сорта рыб (треска, хек, судак, морской окунь), которые лучше применять в виде филе. Не стоит только

включать в рацион деликатесные сорта — лосося, семгу, угря, осетрину, палтуса, а также копченую рыбу и рыбные консервы (за исключением специализированных консервов для детского питания).

До 3 лет нельзя давать ребенку икру (красную, черную). Из-за высокого содержания жира она плохо переваривается и усваивается, к тому же нередко вызывает у детей аллергические реакции. Лучше дать ребенку немного рубленой сельди.

Мясо или рыбу следует включать в меню ежедневно. В среднем ребенку раннего возраста требуется в сутки 85–100 г мяса и 25–30 г рыбы. Составлять рацион следует таким образом, чтобы ребенок в течение недели получал 2–3 раза рыбу (по 70–100 г) и 4–5 раз мясо (по 100–130 г).

После года ребенок может получать целое яйцо, не отделяя желток от белка. Однако больше, чем $\frac{1}{2}$ яйца в день, давать не рекомендуется. Превышение этой нормы может вызывать перевозбуждение, аллергические реакции, иногда — запоры.

Из жировых продуктов рекомендуется сливочное и растительное масло.

Маргарин и животные жиры (говяжий, бараний, свиной) применять не рекомендуется из-за их низкой пищевой ценности.

Пищевая ценность сливочного масла при тепловой обработке снижается, поэтому его желательнее применять в натуральном виде — на бутербродах, добавлять в готовые блюда (каши, овощи и др.). Обжаривать продукты лучше на растительном масле, но гораздо полезнее использовать его в натуральном виде в качестве заправки для салатов и винегретов.

Дети раннего возраста должны ежедневно получать 15–20 г сливочного масла и 5–7 г растительного.

Питание детей дошкольного возраста

В дошкольном возрасте в организме ребенка продолжают процессы усиленного роста, формирования и становления всех органов и систем, интенсивно протекают обменные процессы. Ребенок вырастает в среднем на 8–10 см в год, а к 6–7 годам его масса тела примерно вдвое превышает массу тела годовалого ребенка. Быстрыми темпами развивается ЦНС. К концу дошкольного периода ребенок практически в совершенстве овладевает всеми основными движениями, у него хорошо развита речь, он приобретает необходимые навыки к самообслуживанию, труду, учебе.

Особенно характерна для детей дошкольного возраста высокая двигательная активность. Они много бегают, прыгают, любят спортивные игры и развлечения, а все это сопровождается большой тратой энергии.

Такое интенсивное развитие детского организма требует достаточно большого поступления пластического материала, в первую очередь белков, витаминов, минеральных веществ, а также богатых энергоносителей — жиров, углеводов. Единственным источником всех этих компонентов является полноценное питание. Поэтому при составлении рациона необходимо обеспечивать определенные соотношения пищевых веществ животного и растительного происхождения, что является одним из требований концепции сбалансированного питания.

Для детей дошкольного возраста животные белки должны составлять не менее 65% от общего количества белков в рационе, растительные жиры — примерно 15% от общего количества жира. Важное значение имеет качествен-

ный состав углеводов. В частности, полисахариды, к которым относятся пектиновые вещества и клетчатка, регулирующая деятельность кишечника, должны составлять до 3% от общего суточного количества углеводов.

Должно быть правильное сочетание различных блюд в рационе. Во-первых, это вносит разнообразие в диету. Во-вторых, повышает усвоение продуктов. Так, мясные блюда лучше усваиваются в комбинации с овощами, а крупяные — с молоком и творогом.

Должно быть рациональное распределение продуктов в течение дня. Пища, богатая белками и жирами, дольше задерживается в желудке и требует большего количества пищеварительных соков. Поэтому блюда из мяса, рыбы, яиц предпочтительно давать в первой половине дня — на завтрак и обед. На ужин лучше приготовить молочно-растительную пищу.

Не менее важно правильно распределить суточную калорийность рациона между отдельными приемами пищи. При этом наибольшая калорийная нагрузка должна приходиться на первую половину дня. Так, пища, приготовленная на завтрак, должна содержать от 25 до 30% всей суточной калорийности рациона, на обед — 35–40%, на полдник — 10–15%, на ужин — 20–25%.

У детей дошкольного возраста желудок освобождается от пищи примерно через 3,5–4 ч, в некоторых случаях (при приеме богатой белком и жиром пищи) — через 4,5 ч. В связи с этим для детей этой возрастной группы устанавливается 4-разовое питание с промежутками между отдельными приемами пищи в 4 ч.

Каждому возрасту соответствует определенный разовый и суточный объем пищи. Соблюдение установленной возрастной нормы необходимо для правильной организации питания.

Суточный объем пищи для детей от 3 до 5 лет в среднем составляет 1500–1700 мл, от 5 до 7 лет — 1800–2000 мл. Превышение этих объемов приводит к снижению аппетита и, наоборот, уменьшение — к недоеданию. Нельзя увеличивать объем первых блюд. Получается так, что ребенок, съедая избыточное количество супа или бульона, потом отказывается от второго блюда, которое содержит наиболее полноценные, богатые белком продукты. В редких случаях, когда ребенок страдает плохим аппетитом, ему можно вообще не давать первое блюдо, а начинать кормление с салата и второго мясного или рыбного блюда. Во время еды ему можно предложить немного воды или сока, чтобы запивать твердую пищу. В то же время детям с повышенным аппетитом, если обычная норма пищи не вызвала насыщения, можно предложить добавку в виде салата, овощного гарнира, фруктов или даже супа, но без дополнительного количества хлеба, каши, сладостей.

Дети, которые находятся на 5-разовом кормлении, в каждый прием пищи получают менее объемные порции, при 4-разовом кормлении — более объемные.

Питание детей школьного возраста

В школьный период у ребенка наблюдаются процессы дальнейшего роста, сложная перестройка обмена веществ, деятельности эндокринной системы, головного мозга. Эти процессы связаны с окончательным созреванием и формированием взрослого человека. Кроме того, учебный процесс, которому посвящена значительная часть жизни школьника, существенно увеличивает физическую и эмоциональную нагрузку.

Значительный расход энергии организмом ребенка школьного возраста увеличивает его потребность в основных пищевых веществах как единственном источнике этой энергии.

Потребность школьников в основных пищевых веществах и энергии зависит от многих причин — возраста, пола, уровня физического развития, степени умственной и физической нагрузки, образа жизни, индивидуальных особенностей. Но существуют примерные средние нормы, на которые следует ориентироваться.

Потребность в белке у детей школьного возраста колеблется от 77 до 90 г в сутки. При этом белки животного происхождения должны составлять не менее 60% от общего суточного количества белка.

Для того чтобы школьник получал необходимое количество белка, его суточный рацион должен содержать 500–600 мл молока (в том числе любого кисломолочного напитка), 40–60 г творога, 10–15 г сыра, 150–200 г мяса (птицы, субпродуктов), 40–60 г рыбы, 1 яйцо.

При дефиците белка, особенно животного происхождения, у детей нередко отмечается нарушение функции коры головного мозга, легко возникает переутомление, снижается трудоспособность, ухудшается успеваемость. Поэтому при необходимости может быть проведена замена одного продукта на другой, равноценный. Например, мясо может быть заменено рыбой, колбасными изделиями, яйцом, творогом примерно в равных количествах.

Детям школьного возраста необходимы полноценные жиры, причем жиры растительного происхождения должны составлять до 20% суточного количества жира в рационе.

Ежедневный рацион должен содержать 25–40 г сливочного масла, 15–20 г растительного масла, 15–20 г сметаны или сливок.

Сливочное масло частично может быть заменено маргарином или другими животными жирами. Но при этом следует учитывать, что их биологическая ценность ниже, чем сливочного масла, поэтому нужно стремиться дать его в полном объеме.

Потребность в углеводах у детей школьного возраста относительно выше, колеблется в пределах 300–400 г в сутки, чем в другие возрастные периоды, и зависит от возраста, состояния обменных процессов и в значительной степени — от умственной и физической нагрузки.

В качестве источников углеводов используются хлебобулочные изделия, крупы, овощи, фрукты, а также сахар и кондитерские изделия. Употребление сладкого должно быть минимальным (не более 20% от общего суточного количества углеводов), так как содержащиеся в нем углеводы лишены биологически активных элементов — витаминов, микроэлементов — и практически являются источником одной только «чистой» энергии. В среднем школьнику можно давать в сутки 50–65 г сахара и 20–30 г кондитерских изделий. Исключение составляют дети, усиленно занимающиеся спортом или физической работой.

В подростковом возрасте потребность в энергии увеличивается в связи с усиленной деятельностью желез внутренней секреции, особенно щитовидной железы. В этом возрасте уже отмечаются отчетливые различия в энергозатратах в зависимости от пола: у девочек расход энергии достигает максимума в 12–13-летнем возрасте, а затем несколько снижается и держится на более

низком уровне по сравнению с мальчиками; у мальчиков увеличение расхода энергии наступает несколько позже (в 14–15 лет) и держится на высоком уровне до возмужалости.

Общая калорийность суточного рациона колеблется от 2350 ккал у детей в возрасте 7–10 лет до 2600 ккал у девушек 14–17 лет и 3000 ккал у юношей 14–17 лет. Однако при значительных физических нагрузках и отставании в физическом развитии калорийность питания следует соответственно увеличивать.

Режим питания для каждой возрастной группы детей устанавливается на основании ритмичности работы органов пищеварения. У детей школьного возраста пища покидает желудок примерно через 4–5 ч, поэтому перерыв между отдельными приемами пищи не должен быть меньше этого времени. Обычно для школьников требуется 4 или 5 приемов пищи в сутки в зависимости от нагрузки. Более частые приемы пищи могут привести к значительному снижению аппетита (а у некоторых детей, при повышенном аппетите, — к развитию ожирения). При 3-разовом питании в каждый прием пищи приходится употреблять большое количество пищи, а это приводит к растяжению желудка, что отрицательно сказывается на его деятельности.

При составлении рациона питания для школьников необходимо следить за правильным распределением продуктов и калорийностью пищи в течение суток. В первую половину дня рекомендуется давать продукты, более богатые белком, а на ужин — преимущественно молочно-растительные блюда.

Рациональным считается неравномерное распределение калорийности суточного рациона между отдельными приемами пищи: 25% — на завтрак, 35–40% — на обед, 10–15% — на школьный завтрак или полдник, 25% — на ужин.

ПРИЛОЖЕНИЕ

Таблица 1

Сумма толщины 4 кожных складок у детей 3–6 лет

Центили	В о з р а с т							
	3 года		4 года		5 лет		6 лет	
	м	д	м	д	м	д	м	д
5	20,5	21,3	17,9	20,0	17,9	18,4	16,2	18,5
10	21,9	22,8	18,7	21,4	18,8	19,3	17,1	19,5
25	23,9	24,6	21,4	24,4	20,6	21,9	19,3	22,7
50	26,7	28,1	24,4	27,9	23,4	25,5	21,9	26,2
75	29,1	32,1	27,6	30,9	25,8	30,9	25,5	31,6
90	33,0	36,6	30,7	35,5	28,9	36,4	32,7	40,8
95	34,8	41,8	31,6	38,3	32,7	42,3	37,3	65,5

Таблица 2

Сумма толщины 4 кожных складок у мальчиков

Центили	М а л ь ч и к и (7–15 лет)									
	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
5	14	15	19	14	17	20	20	20	21	
15	21	20	22	21	22	24	25	25	23	
35	25	25	26	28	29	30	32	32	29	
50	28	28	29	33	33	35	37	37	34	
65	32	33	34	38	38	40	44	44	39	
85	40	45	44	57	59	51	60	68	60	
95	55	68	65	83	26	79	80	30	67	

Таблица 3

Сумма толщины 4 кожных складок у девочек

Центили	Д е в о ч к и (7–15 лет)									
	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
5	17	17	20	21	20	23	25	25	32	
15	23	22	25	26	25	29	32	32	39	
35	29	28	33	35	34	36	42	42	48	
50	34	32	37	41	40	41	52	52	55	
65	38	37	42	49	47	50	55	55	64	
85	47	48	58	61	60	63	65	65	78	
95	57	61	71	83	88	94	75	75	94	

Таблица 4

Сроки окостенения скелета кисти и дистального отдела предплечья у детей и подростков
(по М.А. Жуковскому и А.И. Бухману)

Точки окостенений и синостозы	Наиболее ранний срок		Наиболее поздний срок		Средний срок	
	мальчики	девочки	мальчики	девочки	мальчики	девочки
Головчатая и крючковатая кости	1 мес.	1 мес.	10 мес.	8 мес.	3-4 мес.	2-3 мес.
Дистальный эпифиз лучевой кости	6 мес.	4 мес.	2 года	1,5 года	10-12 мес.	8-10 мес.
Эпифизы основных фаланг пястных костей	10 мес.	8 мес.	3 года	2,5 года	15-18 мес.	10-12 мес.
Эпифизы средних и концевых фаланг	1 год	10 мес.	3 года	3 года	20-24 мес.	12-15 мес.
Трехгранная кость	1,5 года	1 год	5 лет	4 года	3-3,5 года	2-2,5 года
Полупушная кость	2 года	2 года	6 лет	4,5 года	3,5-4 года	2,5-3 года
Многоугольная и ладьевидная кости	4 года	3,5 года	8 лет	6 лет	6,5-6 лет	4-4,5 года
Дистальный эпифиз локтевой кости	6 лет	5 лет	10 лет	8 лет	7-7,5 лет	6-6,5 лет
Шиповидный отросток локтевой кости	7 лет	6 лет	12 лет	10 лет	9,5-10 лет	7,5-8 лет
Горбовидная кость	10 лет	7 лет	13 лет	11 лет	11-12 лет	8,5-9 лет
Сесамовидные кости в I суставе	11 лет	9 лет	15 лет	13 лет	13,5-14 лет	11-11,5 лет
Синостоз I пястной кости	14 лет	12 лет	17 лет	15 лет	15,5-16 лет	12,5-13 лет
Синостозы концевых фаланг	14 лет	12 лет	18 лет	16 лет	16-16,5 лет	13,5-14 лет
Синостозы основных фаланг	14 лет	12 лет	19 лет	17 лет	16,5-17 лет	14-15 лет
Синостозы средних фаланг	14 лет	12 лет	19 лет	17 лет	16,5-17 лет	15,5-16 лет
Синостозы II-V пястных костей	14 лет	12л	19 лет	17 лет	16,5-17 лет	15,5-16 лет
Синостоз дистальных эпифизовлучевой кости локтевой кости	16 лет 16 лет	14 лет 13 лет	20 лет 19 лет	18 лет 17 лет	18-19 лет 17-18 лет	6,5-17,5 лет 15,5-16 лет

Таблица 5

Длина тела (рост) мальчиков (см)

Центили	3	10	25	75	90	97
	1	2	3	4	6	7
Новорожд.	47,0	48,2	50,3	52,5	53,5	58,2
1 мес.	50,0	52,0	53,3	56,0	57,6	59,0
2 мес.	53,5	55,0	56,2	59,6	61,0	62,7
3 мес.	56,3	57,8	59,4	62,5	64,1	65,9
4 мес.	59,2	60,6	62,1	65,0	67,0	68,9
5 мес.	61,3	62,8	64,5	67,1	69,0	71,4
6 мес.	63,5	64,7	66,7	68,2	70,8	73,3
7 мес.	65,5	66,3	67,6	70,7	72,3	74,5
8 мес.	66,9	68,1	69,2	72,6	74,1	75,9
9 мес.	68,2	69,7	70,8	74,2	75,9	77,4
10 мес.	69,1	71,1	72,3	75,9	77,6	79,2
11 мес.	70,2	72,0	73,5	77,0	78,4	81,2
12 мес.	71,4	73,9	75,4	78,0	80,0	82,1
18 мес.	75,1	76,8	78,7	84,4	87,3	89,4
24 мес.	78,6	80,9	83,0	89,2	91,1	94,2
30 мес.	80,6	84,7	88,2	94,1	96,1	100,
36 мес.	88,1	90,4	92,6	98,2	100,2	104,0
4 года	64,1	96,4	98,9	106,1	108,2	110,0
5 лет	100,5	102,8	102,2	112,2	116,0	118,4
6 лет	106,5	109,0	112,0	119,5	122,1	123,5
7 лет	112,4	115,3	118,1	125,7	128,5	130,0
8 лет	117,9	120,8	123,6	131,6	134,9	136,7
9 лет	122,9	126,1	129,7	136,8	140,5	143,2
10 лет	128,0	130,9	134,3	142,2	146,3	149,1
11 лет	132,0	135,6	138,9	147,8	154,3	155,5
12 лет	136,0	140,2	143,5	153,5	158,8	162,5
13 лет	142,0	144,8	149,0	160,1	165,8	169,8
14 лет	145,6	149,9	155,3	166,7	172,4	176,6
15 лет	149,9	155,0	161,0	172,1	177,4	181,0
16 лет	154,0	160,4	167,1	178,1	182,1	185,0
17 лет	160,3	166,5	170,4	180,1	184,0	187,5

Таблица 6

Распределение длины тела (см) по возрасту (девочки)

Центили	1	10	25	75	90	97
Возраст						
0 мес	47,0	48,0	49,2	52,1	53,3	54,5
1 мес.	49,7	50,7	52,4	55,3	56,9	57,7
2 мес.	53,2	53,3	55,0	58,6	59,9	60,8
3 мес.	55,1	56,1	57,9	61,5	63,0	63,9
4 мес.	57,4	58,6	60,5	64,1	65,6	66,4
5 мес.	59,9	61,0	62,8	66,4	67,8	68,8
6 мес.	62,1	63,0	64,3	68,2	69,8	70,8
7 мес.	63,7	64,2	66,4	70,0	71,6	72,7
8 мес.	65,2	66,1	67,7	71,6	73,1	75,2
9 мес.	66,5	67,5	69,3	72,8	74,5	75,8
10 мес.	67,7	68,8	70,5	74,2	75,9	77,1
11 мес.	69,0	70,3	71,7	75,7	77,1	78,3
12 мес.	70,3	71,4	72,8	76,3	78,3	79,3
15 мес.	72,2	73,6	75,2	78,8	81,2	82,4
18 мес.	74,0	75,8	77,5	82,1	84,4	86,0
21 мес.	76,0	78,2	80,0	84,6	87,4	88,8
24 мес.	78,4	80,4	82,6	87,5	90,2	92,2
27 мес.	80,8	83,0	85,4	90,1	93,0	94,7
30 мес.	83,4	85,6	87,8	92,8	95,6	97,3
33 мес.	85,9	88,2	90,3	95,5	98,2	100,0
36 мес.	88,6	90,8	92,9	98,1	100,8	102,9
3,5 года	91,0	93,4	95,6	101,0	103,9	105,8
4 года	94,0	96,2	98,4	104,2	106,9	109,1
4,5 года	96,9	99,3	101,5	107,1	110,6	114,0
5 лет	99,9	102,4	104,9	110,7	114,0	116,5
5,5 лет	102,5	105,2	108,0	114,5	117,1	120,0
6 лет	105,3	108,0	111,0	118,0	120,8	124,0
6,5 лет	108,0	110,5	114,0	121,7	124,4	127,4
7 лет	111,0	113,6	117,1	125,0	128,1	131,3
8 лет	116,6	119,4	123,0	131,0	134,4	137,6
9 лет	122,0	124,4	128,5	136,7	140,6	143,8
10 лет	127,0	130,0	133,8	142,5	146,6	150,1
11 лет	131,0	134,2	138,6	148,6	153,9	156,8
12 лет	135,2	138,4	143,0	155,1	159,3	163,5
13 лет	139,5	143,1	148,0	160,3	164,3	168,0
14 лет	144,0	147,4	152,4	164,2	168,0	170,5
15 лет	148,1	151,6	156,3	167,0	170,3	172,6
16 лет	151,7	155,0	158,3	169,0	172,0	174,1
17 лет	154,2	157,3	161,2	170,0	173,1	175,5

Таблица 7

Распределение массы тела (кг) по возрасту (мальчики)

Центили	3	10	25	75	90	97
Возраст						
0 мес.	2,4	2,7	3,0	3,7	4,0	4,4
1 мес.	3,1	3,5	3,8	4,5	5,2	5,6
2 мес.	3,9	4,3	4,6	5,5	6,2	6,6
3 мес.	4,5	4,9	5,4	6,4	7,0	7,5
4 мес.	5,2	5,6	6,2	7,2	7,9	8,4
5 мес.	5,8	6,2	6,8	7,9	8,6	9,3
6 мес.	6,4	6,8	7,4	8,6	9,2	9,7
7 мес.	6,9	7,4	7,9	9,1	9,8	10,3
8 мес.	7,4	7,8	8,4	9,6	10,3	10,8
9 мес.	7,8	8,3	8,9	10,1	10,9	11,3
10 мес.	8,0	8,6	9,2	10,6	11,3	11,8
11 мес.	8,3	8,9	9,5	11,0	11,8	12,3
12 мес.	8,6	9,1	9,8	11,5	12,2	12,7
15 мес.	9,2	9,6	10,5	12,2	12,9	13,5
18 мес.	9,6	10,2	11,0	12,8	13,6	14,2
21 мес.	10,1	10,6	11,5	13,5	14,3	14,9
24 мес.	10,6	11,1	12,0	14,1	14,9	15,4
27 мес.	11,1	11,6	12,4	14,6	15,4	15,9
30 мес.	11,5	12,0	12,8	15,1	16,0	16,5
33 мес.	11,9	12,4	13,2	15,6	16,5	17,0
36 мес.	12,1	12,8	13,6	16,0	16,9	17,5
3,5 года	12,7	13,4	14,2	17,0	18,0	18,7
4 года	13,3	14,2	15,1	18,0	19,1	20,0
4,5 года	14,0	14,9	15,9	19,0	20,6	21,7
5 лет	14,8	15,7	16,8	20,1	22,0	23,2
5,5 лет	15,5	16,6	17,8	21,4	23,4	25,1
6 лет	16,3	17,6	18,9	22,6	24,9	27,0
6,5 лет	17,2	18,4	20,0	24,0	26,4	29,0
7 лет	18,2	19,6	21,3	25,5	28,0	31,1
8 лет	20,0	21,5	23,4	28,4	31,7	35,1
9 лет	22,0	23,4	25,6	31,4	35,4	39,2
10 лет	24,0	25,6	28,0	35,1	39,5	45,0
11 лет	26,0	28,0	31,0	39,2	44,5	50,5
12 лет	28,3	30,4	34,4	43,8	50,0	57,0
13 лет	31,0	33,4	39,8	49,0	56,2	63,6
14 лет	34,0	35,2	42,2	54,6	62,2	65,7
15 лет	37,8	40,8	46,9	60,2	65,1	76,5
16 лет	41,2	45,4	51,8	65,9	73,0	82,5
17 лет	46,4	50,5	56,8	70,6	78,0	86,2

Таблица 8

Распределение массы тела (кг) по возрасту (девочки)

Центили	3	10	25	75	90	97
Возраст						
0 мес.	2,3	2,5	3,0	3,5	3,8	4,0
1 мес.	3,0	3,3	3,7	4,3	4,6	4,9
2 мес.	3,7	4,0	4,4	5,0	5,3	5,6
3 мес.	4,4	4,6	5,0	5,7	6,1	6,5
4 мес.	5,0	5,3	5,6	6,5	6,9	7,4
5 мес.	5,5	5,8	6,2	7,2	7,7	8,2
6 мес.	6,1	6,3	6,8	7,9	8,5	9,0
7 мес.	6,5	6,8	7,3	8,5	9,1	9,7
8 мес.	7,0	7,3	7,7	9,1	9,7	10,5
9 мес.	7,4	7,7	8,2	9,6	10,4	11,2
10 мес.	7,7	8,1	8,7	10,1	11,0	11,3
11 мес.	8,1	8,5	9,1	10,6	11,5	12,2
12 мес.	8,3	8,8	9,4	11,0	11,9	12,6
15 мес.	8,9	9,4	10,0	11,7	12,7	13,3
18 мес.	9,4	9,9	10,6	12,5	13,4	13,9
21 мес.	9,8	10,4	11,1	13,1	13,9	14,6
24 мес.	10,3	10,9	11,6	13,5	14,5	15,2
27 мес.	10,8	11,3	12,0	14,0	15,0	15,7
30 мес.	11,2	11,7	12,5	14,5	15,5	16,3
33 мес.	11,5	12,1	12,9	14,9	16,0	16,8
36 мес.	11,8	12,5	13,3	15,4	16,5	17,3
3,5 года	12,4	13,1	14,0	16,3	17,8	18,6
4 года	13,1	13,9	14,8	17,2	19,0	20,0
4,5 года	13,8	14,9	15,8	18,4	20,4	21,6
5 лет	14,9	15,8	16,9	19,8	21,9	23,7
5,5 года	15,6	16,6	17,8	21,2	23,6	25,8
6 лет	16,3	17,4	18,8	22,5	25,1	27,9
6,5 лет	17,1	18,2	19,9	24,0	26,7	29,8
7 лет	18,0	19,3	20,8	25,3	28,4	31,8
8 лет	20,0	21,2	23,0	28,5	32,2	36,4
9 лет	21,9	23,3	25,4	32,0	36,4	41,0
10 лет	23,9	25,6	28,0	36,0	41,1	47,0
11 лет	26,0	28,0	31,1	40,3	46,0	53,5
12 лет	28,4	31,4	35,2	45,4	51,3	58,8
13 лет	32,0	35,3	40,0	51,8	56,8	64,2
14 лет	36,1	39,9	44,0	55,0	60,9	70,0
15 лет	39,4	43,7	47,6	58,0	63,9	73,6
16 лет	42,4	46,8	51,0	61,0	66,2	76,1
17 лет	45,2	48,4	52,4	62,0	68,0	79,0

Таблица 9

Распределение окружности головы (см) по возрасту (мальчики)

Центили	3	10	25	75	90	97
Возраст						
0 мес.	32,5	33,2	34,0	35,5	36,5	37,7
1 мес.	34,8	35,3	36,0	37,9	39,0	39,8
2 мес.	36,9	37,3	38,0	40,3	40,9	41,8
3 мес.	38,4	38,8	39,5	41,6	42,5	43,3
4 мес.	39,6	40,2	40,8	42,9	43,8	44,5
5 мес.	40,6	41,2	42,0	44,0	45,0	45,9
6 мес.	41,5	42,0	42,7	45,3	46,0	46,7
7 мес.	42,2	42,8	43,7	46,1	47,0	47,7
8 мес.	42,8	43,6	44,2	46,8	47,7	48,4
9 мес.	43,5	44,0	44,8	47,4	48,3	49,0
10 мес.	44,6	44,6	45,4	48,0	48,8	49,6
11 мес.	44,3	45,0	45,9	48,6	49,3	50,0
12 мес.	44,6	45,3	46,2	49,1	49,8	50,7
15 мес.	45,3	46,0	46,7	49,5	50,3	51,3
18 мес.	46,0	46,6	47,3	49,9	50,7	51,6
21 мес.	46,5	47,2	47,7	50,3	51,0	52,0
24 мес.	47,0	47,6	48,1	50,5	51,3	52,3
27 мес.	47,3	47,9	48,5	50,8	51,7	52,7
30 мес.	47,5	48,2	48,8	51,1	52,0	53,0
33 мес.	47,8	48,4	49,2	51,3	52,3	53,3
36 мес.	48,0	48,6	49,5	51,5	52,6	53,5
3,5 года	48,6	49,2	49,9	52,0	53,0	54,0
4 года	49,0	49,6	50,2	52,4	53,4	54,3
4,5 года	49,3	49,8	50,4	52,7	53,8	54,6
5 лет	49,6	50,1	50,7	53,1	54,2	55,0
5,5 лет	49,8	50,4	51,0	53,5	54,5	55,5
6 лет	50,0	50,6	51,2	54,0	54,8	55,7
6,5 лет	50,2	50,8	51,4	54,3	55,0	55,8
7 лет	50,4	51,0	51,6	54,5	55,3	56,0
8 лет	50,5	51,4	52,0	55,0	55,8	56,6
9 лет	50,8	51,7	52,5	55,5	56,3	57,2
10 лет	51,2	52,0	52,8	56,0	56,7	57,7
11 лет	51,5	52,3	53,2	56,3	57,3	58,2
12 лет	51,7	52,6	53,5	56,7	57,7	58,8
13 лет	51,9	52,8	53,7	57,3	58,1	59,2
14 лет	52,1	53,0	54,0	57,5	58,5	59,6
15 лет	52,3	53,2	54,3	57,8	58,8	60,0
16 лет	52,4	53,4	54,4	57,9	59,0	60,1
17 лет	52,5	53,5	54,6	58,0	59,1	60,2

Таблица 10

Распределение окружности головы (см) по возрасту (девочки)

Центили Возраст	3	10	25	75	90	97
0 мес.	32,0	33,0	34,0	35,5	36,4	37,0
1 мес.	33,8	34,8	36,0	38,0	38,8	39,5
2 мес.	35,6	36,3	37,4	39,8	40,6	41,4
3 мес.	36,9	37,7	38,5	41,3	42,2	43,0
4 мес.	38,2	38,9	39,7	42,4	43,3	44,2
5 мес.	39,2	39,9	40,7	43,5	44,4	45,4
6 мес.	40,1	40,8	41,5	44,3	45,3	46,3
7 мес.	41,0	41,7	42,5	45,3	46,2	47,3
8 мес.	41,6	42,3	43,2	45,9	46,9	48,0
9 мес.	42,4	42,9	43,7	46,6	47,6	48,5
10 мес.	42,8	43,5	44,3	47,2	48,3	49,2
11 мес.	43,2	43,9	44,8	47,8	48,7	49,6
12 мес.	43,5	44,2	45,0	48,2	49,2	50,1
15 мес.	44,2	45,1	45,9	48,7	49,6	50,5
18 мес.	44,9	45,7	46,4	49,0	49,9	50,9
21 мес.	45,4	46,1	46,9	49,4	50,2	51,2
24 мес.	46,0	46,6	47,3	49,7	50,5	51,5
27 мес.	46,5	47,0	47,8	50,0	50,7	51,8
30 мес.	47,0	47,5	48,0	50,4	51,0	52,0
33 мес.	47,3	47,9	48,4	50,6	51,4	52,4
36 мес.	47,6	48,1	48,6	51,0	51,7	52,7
3,5 года	47,8	48,3	49,0	51,5	52,3	53,2
4 года	48,0	48,6	49,3	51,9	52,7	53,5
4,5 года	48,3	48,9	49,7	52,3	52,9	53,8
5 лет	48,5	49,1	50,0	52,5	53,2	54,0
5,5 лет	48,8	49,4	50,2	52,7	53,5	54,2
6 лет	49,0	49,6	50,3	52,8	53,7	54,5
6 лет	49,2	49,8	50,6	53,0	53,9	54,6
7 лет	49,4	50,0	50,7	53,3	54,1	54,8
8 лет	49,7	50,3	51,0	53,6	54,4	55,2
9 лет	50,0	50,6	51,3	53,9	54,6	55,4
11 лет	50,;	50,8	51,5	54,1	54,8	55,6
11 лет	50,4	51,0	51,7	54,3	55,0	55,8
12 лет	50,5	51,2	51,9	54,6	55,2	56,1
13 лет	50,6	51,4	52,0	54,8	55,5	56,4
14 лет	50,7	51,5	52,1	55,0	55,7	56,4
15 лет	50,8	51,6	52,2	55,2	55,9	56,7
16 лет	50,9	51,7	52,3	55,3	56,0	56,9
17 лет	51,0	51,8	52,4	55,4	56,1	57,1

Таблица 11

Распределение окружности груди (см) по возрасту (мальчики)

Центили Возраст	1	10	25	75	90	97
0 мес.	31,7	32,3	33,5	36,0	36,8	37,3
1 мес.	33,3	34,1	35,4	38,0	38,9	39,4
2 мес.	35,0	35,7	37,0	40,0	40,8	41,6
3 мес.	36,5	37,3	38,4	42,1	43,1	43,8
4 мес.	38,1	38,8	39,8	43,5	44,5	45,7
5 мес.	39,3	40,1	41,1	45,0	46,2	47,7
6 мес.	40,6	41,4	42,4	46,3	47,6	49,0
7 мес.	41,7	42,5	43,4	47,5	48,9	50,1
8 мес.	42,7	43,5	44,4	48,5	49,9	51,1
9 мес.	43,6	44,3	45,2	49,3	50,7	52,0
10 мес.	44,3	45,0	46,0	50,0	51,5	52,8
11 мес.	44,8	45,6	46,6	50,8	52,2	53,6
12 мес.	45,3	46,1	47,0	51,2	52,8	54,3
15 мес.	46,0	46,8	47,9	51,9	53,7	55,0
18 мес.	46,5	47,4	48,6	52,4	54,3	55,6
21 мес.	47,0	47,9	49,1	52,9	54,7	56,0
24 мес.	47,6	48,4	49,5	53,2	55,1	56,4
27 мес.	47,8	48,7	49,9	53,5	55,6	56,8
30 мес.	48,2	49,1	50,3	53,9	55,8	57,3
33 мес.	48,4	49,3	50,5	54,2	56,1	57,7
36 мес.	48,6	49,7	50,8	54,6	56,4	58,2
3,5 года	49,2	50,3	51,5	55,0	57,1	59,0
4 года	50,0	51,2	52,4	55,8	58,0	59,9
4,5 года	50,8	52,0	53,3	56,9	59,0	61,2
5 лет	51,3	52,8	54,0	58,0	60,0	62,6
5,5 лет	52,2	53,5	55,0	59,1	61,3	63,8
6 лет	53,0	54,4	56,0	60,2	62,5	65,1
6,5 лет	53,8	55,2	57,0	61,3	63,8	66,4
7 лет	54,6	56,2	57,9	62,3	65,1	67,9
8 лет	56,1	58,0	60,0	64,8	67,9	70,8
9 лет	57,7	59,6	61,9	67,1	70,6	73,8
10 лет	59,3	61,4	63,9	69,8	73,6	76,8
11 лет	61,1	63,0	66,0	72,1	76,2	79,8
12 лет	62,6	65,0	68,0	74,9	79,0	82,8
13 лет	64,7	66,9	70,2	78,2	82,2	87,0
14 лет	67,0	68,6	73,1	81,8	86,2	91,0
15 лет	70,0	72,6	76,3	85,7	90,1	94,2
16 лет	73,3	76,1	80,0	89,9	93,6	97,0
17 лет	77,0	80,1	82,9	92,2	95,5	98,4

Таблица 12

Распределение окружности груди (см) по возрасту (девочки)

Центили	1	10	25	75	90	97
Возраст						
0 мес.	30,8	31,8	33,2	35,7	36,4	37,0
1 мес.	32,9	34,0	35,3	37,4	38,1	39,0
2 мес.	34,6	35,7	37,2	39,1	40,0	40,9
3 мес.	36,2	37,3	38,7	40,5	41,2	42,8
4 мес.	38,1	39,1	40,4	42,1	43,2	44,3
5 мес.	39,4	40,5	41,7	43,5	44,6	45,8
6 мес.	40,6	41,6	42,9	44,9	46,1	47,2
7 мес.	41,8	42,8	44,0	46,0	47,2	44,5
8 мес.	42,8	43,7	44,9	46,9	48,3	49,8
9 мес.	43,6	44,5	45,6	47,8	49,3	51,0
10 мес.	44,3	45,2	46,2	48,1	50,1	52,0
11 мес.	45,0	45,8	46,8	49,3	50,8	52,7
12 мес.	45,5	46,3	47,3	49,9	51,4	53,3
15 мес.	46,4	47,2	48,1	50,8	52,3	53,9
18 мес.	47,1	47,8	48,7	51,3	52,9	54,5
21 мес.	47,5	48,2	49,1	51,9	53,5	55,0
24 мес.	47,8	48,6	49,5	52,5	54,0	55,6
27 мес.	47,9	48,8	49,8	53,0	54,5	56,2
30 мес.	48,0	48,9	49,9	53,3	55,0	56,8
33 мес.	43,1	44,0	50,1	53,7	55,5	57,2
36 мес.	48,2	49,1	50,3	54,0	56,0	57,6
3,5 года	48,6	49,5	51,0	54,3	56,2	57,8
4 года	49,2	50,4	51,6	55,1	56,9	58,6
4,5 года	49,6	51,0	52,3	55,9	57,8	59,7
5 лет	50,4	51,6	53,0	56,9	58,8	61,0
5,5 лет	50,9	52,2	53,9	57,8	60,0	62,2
6 лет	51,5	53,0	54,8	58,6	61,2	63,6
6,5 лет	52,3	53,8	55,5	59,8	62,4	64,8
7 лет	53,2	54,6	56,3	61,0	63,7	66,6
8 лет	54,7	56,3	58,2	64,5	67,6	70,6
9 лет	56,3	58,0	60,0	68,1	71,4	75,1
10 лет	58,0	60,1	62,0	71,3	75,5	78,8
11 лет	59,8	62,2	64,4	74,5	78,6	82,3
12 лет	61,9	64,5	67,2	77,6	81,9	86,0
13 лет	64,3	66,8	70,0	80,9	85,0	88,0
14 лет	67,0	69,6	73,0	83,5	87,6	91,0
16 лет	70,0	72,9	76,2	85,5	89,3	92,6
15 лет	73,0	75,9	78,8	87,1	90,6	93,9
17 лет	75,4	78,0	80,7	88,0	91,1	94,6

Оглавление

Введение	3
Список сокращений	4
Глава 1 ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА	6
Глава 2 ОБЩИЙ ОСМОТР РЕБЕНКА	20
Глава 3 ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ	35
Глава 4 НЕРВНАЯ СИСТЕМА И НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ	51
Глава 5 КОЖА И ПОДКОЖНАЯ КЛЕТЧАТКА	79
Глава 6 КОСТНО-МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА	116
Глава 7 СИСТЕМА ДЫХАНИЯ	160
Глава 8 СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА	210
Глава 9 ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА	297
Глава 10 МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА	358
Глава 11 КРОВЬ И СИСТЕМА КРОВЕТВОРЕНИЯ	394
Глава 12 ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА	440
Глава 13 ИММУННАЯ СИСТЕМА	478
Глава 14 ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА	513
Приложение	564

Учебное издание

КЕЛЬЦЕВ Владимир Алексеевич

ПРОПЕДЕВТИКА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

**Учебник для студентов
педиатрических факультетов медицинских вузов**

Ответственный редактор *Н. Казакова*

Технический редактор *Г. Логвинова*

Корректоры *Л. Потысьева, О. Бызова*

Макет обложки: *А. Рунов*

Компьютерная верстка: *Л. Никитина*

Сдано в набор 15.03.2010 г.

Подписано в печать 15.04.2010 г.

Формат 84x108 ¹/₃₂. Бумага офсетная.

Гарнитура «Школьная». Тираж 2 000 экз.

Заказ № 715.

ООО «Феникс»

344082, г. Ростов-на-Дону, пер. Халтуринский, 80,

e-mail: kazakova-fenix@mail.ru, kazakova_nv@aanet.ru.

Тел. (863) 261-89-60, тел./факс (863) 261-89-50

Отпечатано с готовых диапозитивов в ЗАО «Книга».

344019, г. Ростов-на-Дону, ул. Советская, 57.

Качество печати соответствует предоставленным диапозитивам.