

МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
КЫРГЫЗСКО-РОССИЙСКИЙ СЛАВЯНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
имени первого Президента Российской Федерации Б.Н. Ельцина
МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ

**РУКОВОДСТВО
К ПРАКТИЧЕСКИМ ЗАНЯТИЯМ
ПО ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ
И НЕОТЛОЖНОЙ ПЕДИАТРИИ**

Учебное пособие

Часть 2

**Диспансерное наблюдение за детьми
с хроническими заболеваниями
и неотложная помощь на амбулаторном уровне**

Допущено Министерством образования и науки
Кыргызской Республики в качестве учебного пособия
для студентов высших учебных заведений

Бишкек 2021

УДК 616-053.2
ББК 57.3
Р 85

Под редакцией

С.Дж. Боконбаевой, д-ра мед. наук, проф., акад. РАЕН,
заслуженного врача Кыргызской Республики

Рецензенты:

Н.М. Алдашева, д-р мед. наук, проф. кафедры педиатрии КРСУ,
Ж.Н. Омурова, канд. мед. наук, зав. кафедрой семейной медицины
КГМИПиПК им. С.Б. Даниярова,
Т.М. Бектурсунов, канд. мед. наук, доцент, зав. кафедрой пропедевтики
детских болезней КГМА им. И.К. Ахунбаева

Составители:

Т.Т. Мамырбаева, д-р мед. наук, проф., *К.С. Саржанова*, канд. мед. наук, доцент,
В.К. Шукурова, зав. кафедрой детских болезней КГМИПиПК им. С.Б. Даниярова,
Т.Л. Коротуненко, преподаватель, *Е.А. Чернышева*, зав. кафедрой пропедевтики
детских болезней КГМА им. И.К. Ахунбаева, *Л.Н. Минич*, канд. мед. наук, доцент

Рекомендовано к изданию Ученым советом ГОУВПО КРСУ

Р 85 РУКОВОДСТВО К ПРАКТИЧЕСКИМ ЗАНЯТИЯМ ПО ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ И НЕ-
ОТЛОЖНОЙ ПЕДИАТРИИ: учеб. пособие: в 2 ч. Ч. 2. Диспансерное наблюдение за деть-
ми с хроническими заболеваниями и неотложная помощь на амбулаторном уровне / сост.:
Т.Т. Мамырбаева, К.С. Саржанова, В.К. Шукурова, Т.Л. Коротуненко, Е.А. Чернышева,
Л.Н. Минич; под ред. д-ра мед. наук, проф. С.Дж. Боконбаевой. – Бишкек: Изд-во КРСУ,
2021. – 274 с.

ISBN 978-9967-19-779-4

Учебное пособие состоит из двух частей. Вторая часть «Диспансерное наблюдение за детьми с хроническими заболеваниями и неотложная помощь на амбулаторном уровне» посвящена диспансерному наблюдению за детьми с хроническими и рецидивирующими заболеваниями, неотложной помощи детям в амбулаторных условиях при острых неотложных состояниях, которые могут встречаться при острых и хронических заболеваниях, а также несчастных случаях.

При подготовке к изданию учебного пособия были обобщены данные национальных клинических руководств, рекомендации ВОЗ, использовались также данные современной литературы.

Предназначено для студентов и ординаторов медицинских вузов, семейных врачей, педиатров, врачей общей практики.

Составители выражают благодарность и глубокую признательность Обществу педиатров Кыргызской Республики, Ассоциации педиатров Российской Федерации, а также всем авторам и исследователям, клинические руководства/протоколы и оригинальные статьи которых были использованы при составлении настоящего пособия.

ISBN 978-9967-19-779-4

УДК 616-053.2
ББК 57.3
© ГОУВПО КРСУ, 2021

СОДЕРЖАНИЕ

Раздел 1. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ	7
1.1. Организация диспансерной помощи больным детям в условиях центров семейной медицины/детской поликлиники	7
1.2. Медицинская и социальная реабилитация больных детей.....	8
Раздел 2. ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЕТЕЙ С ОСТРОЙ И ХРОНИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ И АЛЛЕРГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ	15
2.1. Бронхиальная астма	15
2.2. Атопический дерматит.....	25
2.3. Поллиноз	37
Раздел 3. ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ БРОНХИОЛИТОМ, БРОНХОЭКТАЗАМИ.....	40
3.1. Острый бронхиолит	40
3.2. Бронхоэктазы	43
Раздел 4. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ И ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА, БИЛИАРНОЙ И МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ.....	48
4.1. Функциональная (неязвенная) диспепсия.....	48
4.2. Хронический гастрит	50
4.3. Язва желудка и двенадцатиперстной кишки.....	56
4.4. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь.....	58
4.5. Неспецифический язвенный колит.....	64
Раздел 5. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ БИЛИАРНОЙ СИСТЕМЫ.....	69
5.1. Дискинезии желчных путей	69
5.2. Хронические холецистохолангиты	72
5.3. Хронический вирусный гепатит В и цирроз печени.....	74
5.4. Аутоиммунный гепатит	79
Раздел 6. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ И ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ.....	82
6.1. Острый и хронический гломерулонефрит	82
6.2. Инфекция мочевыводящих путей у детей.....	90
6.3. Дисметаболическая нефропатия	99

Раздел 7. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С РЕВМАТИЧЕСКИМИ И НЕРЕВМАТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СЕРДЦА	102
7.1. Острая ревматическая лихорадка.....	102
7.2. Неревматические кардиты.....	108
Раздел 8. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА	111
8.1. Тетрада Фалло.....	111
8.2. Коарктация аорты.....	111
8.3. Дефект межжелудочковой перегородки	112
8.4. Дефект межпредсердной перегородки	113
8.5. Открытый артериальный проток	114
8.6. Диспансерное наблюдение детей с ВПС.....	116
Раздел 9. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДИФFUЗНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ.....	118
9.1. Системная красная волчанка.....	118
9.2. Ювенильный дерматомиозит	124
9.3. Ювенильный ревматоидный артрит	127
Раздел 10. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕФИЦИТНЫМИ И ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ АНЕМИЯМИ	134
10.1. Железодефицитная анемия	134
10.2. Белково-дефицитная анемия	140
10.3. Витаминно-дефицитные анемии.....	141
10.4. Гемолитические анемии.....	141
10.4.1. Аутоиммунные гемолитические анемии.....	143
10.4.2. Мембранопатии	146
Раздел 11. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ГЕМОМРАГИЧЕСКИМИ ДИАТЕЗАМИ	155
11.1. Геморрагический васкулит	155
11.2. Гемофилия.....	159
11.3. Иммунная тромбоцитопения.....	167
11.4. Тромбоцитопатии	170
Раздел 12. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ЭНДОКРИННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ.....	174
12.1. Сахарный диабет 1-го типа.....	174
12.2. Ожирение	177
12.3. Врожденный и приобретенный гипотиреоз.....	183
12.1. Эндемический зоб	185
12.5. Аутоиммунный тиреоидит	186

12.6. Гипофизарная карликовость.....	188
Раздел 13. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ОСТРЫХ И ХРОНИЧЕСКИХ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ.....	190
13.1. Оценка и общие принципы организации неотложной медицинской помощи на амбулаторном уровне	190
13.2. Оценка и восстановление нарушений проходимости дыхательных путей.....	197
13.3. Диагностика и оказание неотложной медицинской помощи ребенку при синдромах острой недостаточности кровообращения	204
13.3.1. Шок.....	205
13.3.2. Последовательность реанимационных мероприятий при базовой (начальной) сердечно-легочной реанимации	208
13.3.3. Обморок.....	217
13.3.4. Коллапс.....	218
13.4. Диагностика и оказание неотложной медицинской помощи при аллергических состояниях у детей	219
13.4.1. Анафилактический шок.....	220
13.4.2. Крапивница	221
13.4.3. Отек Квинке	224
13.4.4. Токсико-аллергические реакции (синдром Стивенса – Джонсона, синдром Лайелла).....	225
13.4.5. Астматический статус.....	227
13.5. Неотложная помощь при судорожном синдроме	229
13.5.1. Причины и механизмы развития судорожного синдрома у детей разного возраста. Неотложная помощь.....	229
13.5.2. Эпилептический статус. Неотложная помощь	234
Раздел 14. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ГИПО- И ГИПЕРГЛИКЕМИИ.....	236
Раздел 15. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ НЕСЧАСТНЫХ СЛУЧАЯХ.....	241
Раздел 16. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ОТРАВЛЕНИЯХ У ДЕТЕЙ.....	251
16.1. Отравление алкоголем и его суррогатами.....	251
16.2. Отравление барбитуратами	252
16.3. Отравление наркотическими анальгетиками, нестероидными противовоспалительными препаратами и препаратами железа	252
16.4. Отравление бензином, керосином, скипидаром.....	257
16.5. Отравление прижигающими жидкостями.....	258
16.6. Отравление фосфорорганическими соединениями	260
16.7. Отравление угарным газом.....	261

Раздел 17. ОКАЗАНИЕ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ ПРИ УКУСАХ.....	262
17.1. Укусы ос, пчел, шмелей, шершней.....	262
17.2. Укусы клещей.....	264
17.3. Укусы собак.....	265
17.4. Укусы змей.....	265
Раздел 18. ОТРАВЛЕНИЕ ЯДОВИТЫМИ ГРИБАМИ И ЯДОВИТЫМИ РАСТЕНИЯМИ. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ.....	268
Приложение 1. Перечень факторов риска и мероприятия по удалению причин обострения бронхиальной астмы.....	270
Приложение 2. Оценка контроля над бронхиальной астмой у детей (симптомы бронхиальной астмы за последние четыре недели).....	271
Приложение 3. Шкала Глазго.....	272

Раздел 1

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ

1.1. Организация диспансерной помощи больным детям в условиях центров семейной медицины/детской поликлиники

Диспансеризация детей с различными заболеваниями – это комплекс активных мероприятий, включающих систематическое медицинское наблюдение за состоянием здоровья детей с острыми, рецидивирующими и хроническими заболеваниями для 1) предупреждения прогрессирования болезней, 2) раннего выявления осложнений и 3) своевременного назначения оздоровительных, корригирующих, лечебных мероприятий, а также 4) обеспечения условий для оптимального развития детей.

Целью диспансеризации является формирование, сохранение и укрепление здоровья населения, профилактика заболеваний, снижение заболеваемости, инвалидности, смертности, достижение активного долголетия.

Задачи диспансеризации

➤ Раннее выявление хронических неинфекционных заболеваний (состояний), являющихся основной причиной инвалидности и преждевременной смертности детского населения, основных факторов риска их развития, а также потребления наркотических средств и психотропных веществ без назначения врача.

➤ Определение группы диспансерного наблюдения детей с выявленными заболеваниями (состояниями).

➤ Проведение необходимых профилактических, лечебных, реабилитационных и оздоровительных мероприятий для детей, имеющих заболевания (состояния) или факторы риска их развития.

Для эффективной и качественной диспансеризации необходимо:

- активное выявление больных на ранних стадиях заболевания;
- систематическое наблюдение за их состоянием здоровья;
- своевременное проведение лечебных и профилактических мероприятий для скорейшего восстановления здоровья и трудоспособности;
- изучение внешней среды, производственных (ДОО, ДОУ) и бытовых условий, а также проведение мероприятий по их улучшению;
- систематическое повышение квалификации врачей как по основной специальности, так и по вопросам гигиены труда, профзаболеваний, экспертизе временной нетрудоспособности.

Показатели эффективности диспансеризации

1. Удельный вес больных, снятых с диспансерного учета в связи с выздоровлением.
2. Удельный вес больных, снятых с диспансерного учета в связи со смертью.

3. Удельный вес больных, улучшивших состояние здоровья (перешедших из третьей во вторую группу наблюдения).

4. Снижение частоты и продолжительности рецидивов заболеваний (на 1 000 диспансеризуемых).

5. Частота выхода диспансеризуемых на первичную инвалидность (на 1 000 диспансеризуемых).

6. Снижение общей заболеваемости среди контингента диспансеризуемых (на 1 000 больных).

7. Снижение заболеваемости с временной утратой трудоспособности (число случаев, дней на 100 диспансерных больных, средняя длительность одного случая).

Показатели качества диспансеризации

1. Регулярность диспансерного наблюдения больных (в %).

2. Среднегодовое число активных посещений, приходящихся на одного больного, состоящего под диспансерным наблюдением.

3. Полнота обследования больных, состоявших под диспансерным наблюдением (в %).

4. Полнота проведения лечебно-оздоровительных мероприятий за год наблюдения (в %).

5. Процент позднего выявления злокачественных новообразований (IV стадия).

6. Доля диспансеризуемых, которая не наблюдалась врачом в течение года.

Под ***реабилитационной педиатрией*** следует понимать систему социально-экономических, медицинских, педагогических, психологических и других мероприятий, направленных на полную ликвидацию патологических изменений, нарушающих ход нормального развития детского организма, либо при достижении полного выздоровления, либо при максимально возможной компенсации врожденных или приобретенных дефектов развития и нарушений функций, а также на возвращение ребенка в предельно короткие сроки к свойственному для его возраста образу жизни, обеспечивающему гармоничное физическое и духовное развитие.

Целью реабилитации является эффективное и как можно более раннее возвращение больных и инвалидов к общественно полезной деятельности, формирование у них устойчивого положительного отношения к жизни, труду, обучению, семье, обществу. Реабилитация предусматривает участие в этом процессе различных специалистов, в связи с чем различают медицинскую, социальную, педагогическую, юридическую, профессиональную и другие виды реабилитаций.

1.2. Медицинская и социальная реабилитация больных детей

Медицинская реабилитация – это активный процесс, целью которого является достижение полного восстановления нарушенных вследствие заболевания или травмы функций, либо, если это нереально, – оптимальная реализация физического, психического и социального потенциала инвалида, наиболее адекватная интеграция его в обществе (ВОЗ).

Медицинская реабилитация включает мероприятия по предотвращению инвалидности в период заболевания и помощь больному в достижении максимальной

физической, психической, социальной, профессиональной и экономической полноценности, на которую он будет способен в рамках существующего заболевания. Среди прочих медицинских дисциплин реабилитация занимает особое место, так как рассматривает не только состояние органов и систем организма, но и функциональные возможности человека в его повседневной жизни после выписки из медицинского учреждения.

Этапы медицинской реабилитации

Первый этап – стационарный, преследует стабилизацию результатов лечения в остром периоде или в периоде обострения заболевания, и устранение факторов хронизации.

Второй этап – диспансерно-поликлинический, предусматривает длительное диспансерное наблюдение, проведение противорецидивных курсов лечения, определения режима труда и быта, ежегодную оценку эффективности реабилитации. Организационной основой являются отделения и центры восстановительного лечения детских объединений и поликлиник.

Третий этап, санаторно-курортный, заключается в максимально полной ликвидации патологических последствий болезни, восстановление функциональной способности больного ребенка в условиях специализированных санаториев.

Третий этап может проводиться в условиях местного санатория или ЦСМ/ДП с использованием факторов санаторного лечения: тренирующий режим двигательной активности, ЛФК, массаж, лечебная педагогика, питание, прием минеральной воды, физиотерапия, санация очагов инфекции, продолжение лечения, назначенного в стационаре.

При направлении в санаторий необходимо оформить следующие документы:

- 1) санаторно-курортную карту (форма 076/у), где указываются диагноз, данные объективного и лабораторного обследования, перечень перенесенных заболеваний, профилактические прививки;
- 2) справка врача об отсутствии контакта с инфекционными больными;
- 3) справка врача-дерматолога об отсутствии кожных контагиозных заболеваний;
- 4) справка о результатах исследования на дифтерийное и дизентерийное бактерионосительство.

К факторам курортного лечения относятся: грязелечение, бальнеотерапия, закаливание, светотерапия, ЛФК, физиотерапия. После взятия ребенка на диспансерный учет на него оформляется учетная форма № 30/у. В день взятия на диспансерный учет семейный врач/участковый педиатр в истории развития ребенка составляет план наблюдения, обследования и лечения на год. В историю вклеивается лист наблюдения за диспансерными больными (таблица 1).

Таблица 1 – Лист наблюдения за диспансерными больными

Дата посещения	Данные клинического осмотра	Данные лабораторных исследований	Рекомендации по лечению	Направления к специалистам и на анализы

В конце года наблюдения врач пишет эпикриз, в котором отражаются динамика клинических, лабораторных данных, данные консультаций, проведенные профилактические и лечебные мероприятия, а также составляется план на следующий год.

Непременным условием лечения больных детей является длительное, активное диспансерное наблюдение и реабилитация детей, которые могут быть организованы только при наличии четко налаженной преемственности в работе участкового врача поликлиники с врачами школ, детских дошкольных учреждений, подростковых кабинетов, узкими специалистами.

Социальная реабилитация – это система мер, имеющих своей целью возвращение ребенка к активной жизни в обществе.

Цель социальной реабилитации – наиболее полное развитие у ребенка с ограниченными возможностями духовных и физических сил посредством использования его сохранных функций, возникающих потребностей и интересов, его собственной активности и создания соответствующих внешних и внутренних условий, в которых они могут наиболее активно проявляться. При этом важно, чтобы в процессе социальной реабилитации ребенка, подростка или юноши с отклонениями в развитии произошли изменения в восприятии своего собственного «Я» и окружающей действительности, научились быть равными с так называемыми здоровыми людьми и у них сформировались качества, противодействующие травмирующим воздействиям и способствующие успешному выполнению жизненных планов.

В последние годы в реабилитацию введено понятие «качество жизни», связанное со здоровьем. При этом именно качество жизни рассматривают как интегральную характеристику, на которую надо ориентироваться при оценке эффективности реабилитации больных и инвалидов.

Любой социальный субъект (ребенок, подросток), независимо от степени сложности, в течение всей своей жизни неоднократно сталкивается с ситуациями, когда разрушается устоявшаяся и привычная для него модель жизнедеятельности, рвутся сложившиеся социальные связи и отношения и с разной степенью глубины меняется социальная среда его жизнедеятельности. В таких обстоятельствах субъекту необходимо не только привыкнуть, адаптироваться к новым условиям существования, но и вернуть утраченные социальные позиции, восстановить физические, эмоциональные и психологические ресурсы, а также важные и значимые для субъекта социальные связи и отношения.

Потребность в социальной реабилитации – это универсальное социальное явление. Факторы, которые обуславливают потребность ребенка (подростка) в социально-реабилитационных мерах, можно разделить на две основные группы:

1. Объективные, т.е. социально или природно-обусловленные:

- возрастные изменения;
- природные, техногенные или экологические катастрофы;
- тяжелые заболевания или травмы;
- социальные катастрофы (экономический кризис, вооруженный конфликт, рост национальной напряженности и т.п.).

2. Субъективные или личностно обусловленные:

- изменение целей, интересов и ценностных ориентаций ребенка (подростка) и его собственные действия (развод родителей, уход из семьи, отказ от продолжения учебы);
- девиантные формы поведения и др.

Под воздействием этих и им подобных факторов ребенок (подросток), во-первых, оттесняется на периферию социальной жизни, постепенно приобретая некоторые маргинальные качества и характеристики, во-вторых, утрачивает чувство идентичности между собой и окружающим миром. Важнейшими и наиболее опасными для субъекта элементами этого процесса являются:

- разрушение привычной системы социальных связей и отношений;
- утрата привычного социального статуса и присущей ему модели статусного поведения и статусного восприятия мира;
- разрушение привычной системы социальной ориентации субъекта;
- снижение или потеря способности самостоятельно и адекватно оценивать себя, свои действия, действия окружающих людей и, как следствие, принимать самостоятельные решения;
- личностная недостаточность, которая может сопровождаться разрушением человеческой личности.

В реальной социальной жизни описанные выше процессы могут протекать в самых разных формах. Это может быть формирование у ребенка (подростка) чувства растерянности и «ненужности» окружающим, резкое сокращение инвалидом или тяжело больным человеком социальных контактов и связей, уход в девиантные или «нетрадиционные» формы поведения и деятельности человека, «вырванного» из привычного и понятного социального окружения и не нашедшего себя в новом. Чрезвычайно важно, чтобы подобная ситуация не затягивалась надолго, чтобы ребенок (подросток) сам или с помощью других людей сумел восстановить активное, заинтересованное отношение к себе, людям и окружающему миру.

К средствам социальной реабилитации, которыми располагает современное общество, можно отнести следующие системы:

- здравоохранения;
- образования;
- профессиональной подготовки и переподготовки;
- средства массовых коммуникаций и массовой информации;
- организации и учреждения психологической поддержки, помощи и коррекции;
- общественные и негосударственные организации, работающие в сфере решения специфических социальных и личностных проблем (трудоустройство инвалидов или несовершеннолетних, помощь жертвам сексуального или семейного насилия и т.п.).

Специалист, организующий процесс социальной реабилитации, должен четко представлять себе следующее:

- в чем причина конкретной кризисной ситуации, в которой оказался субъект;
- насколько актуальны и значимы для человека утраченные или разрушенные ценности и отношения;
- каковы собственные характеристики, потребности, возможности и способности субъекта, на которые можно опереться, оказывая ему социально-реабилитационную помощь.

В зависимости от характера и содержания социальных или личностных проблем, в которые вовлекаются люди как по собственному желанию, так и помимо его, а также

от содержания задач, которые необходимо решить, применяются следующие основные виды социальной реабилитации.

1. Социально-медицинская – включает в себя восстановительную и реконструктивную терапию, восстановление или формирование у человека новых навыков полноценной жизни и помощь в организации быта и ведении домашнего хозяйства.

2. Социально-психологическая – предназначена для повышения уровня психического и психологического здоровья субъекта, оптимизации внутригрупповых связей и отношений, выявления потенциальных возможностей личности и организации психологической коррекции, поддержки и помощи. Психологическая реабилитация лиц с ограниченными физическими и психическими возможностями предполагает проведение комплекса психодинамических мероприятий, ориентированных на коррекцию или компенсацию нарушенных психических функций и состояний.

3. Социально-педагогическая – предполагается комплекс воспитательных мероприятий, направленных на то, чтобы ребенок овладел необходимыми умениями и навыками по самообслуживанию, получил школьное образование. Важно выработать у ребенка психологическую уверенность в собственной полноценности и сформировать правильную профессиональную ориентацию.

4. Профессиональная и трудовая – предусматривает обучение инвалида доступным видам труда, предоставление необходимых индивидуальных технических приспособлений, помощь в трудоустройстве.

5. Социально-средовая – направлена на восстановление у человека чувства социальной значимости внутри новой для него социальной среды. Этот вид реабилитации включает в себя знакомство человека с основными характеристиками среды, в которой он оказался, помощь в организации новой среды жизнедеятельности и восстановление привычных моделей поведения и деятельности по организации собственной повседневной жизни.

6. Социально-экономическая реабилитация – под ней понимается комплекс мероприятий по обеспечению больного/инвалида необходимым и удобным жилищем, финансовыми средствами и т.п.

7. Спортивная и творческая реабилитация – данные формы активно стали разрабатываться в последнее время, и следует отметить большую их эффективность. С помощью спортивных мероприятий, а также восприятия художественных произведений, активного участия в художественной деятельности у детей укрепляется физическое и психическое здоровье, исчезает депрессия, ощущение своей неполноценности. Кроме того, совместное с детьми-инвалидами участие в спортивно-реабилитационных мероприятиях позволяет их здоровым сверстникам преодолеть психологические барьеры, предубеждение по отношению к людям с ограниченными возможностями.

Основополагающие принципы социальной реабилитации

1. Своевременность и поэтапность социально-реабилитационных мероприятий, предполагающие своевременное выявление проблемы клиента, организацию последовательной деятельности по ее разрешению.

2. Комплексность, системность и дифференцированность, направленные на осуществление социально-реабилитационных мероприятий как единой, целостной системы поддержки и помощи.

3. Последовательность и непрерывность в проведении социально-реабилитационных мероприятий, реализация которых позволяет не только восстановить утраченные субъектом ресурсы, но и предвосхитить возможное возникновение проблемных ситуаций в будущем.

4. Индивидуальный подход к определению объема, характера и направленности социально-реабилитационных мер.

5. Доступность социально-реабилитационной помощи для всех нуждающихся, независимо от их материального и имущественного положения.

Реабилитацию нельзя применять при очень тяжелом состоянии больного, высокой температуре, сильной интоксикации, тяжелой сердечно-сосудистой и легочной недостаточности, резком угнетении адаптационных и компенсаторных механизмов. В то же время при некоторых состояниях реабилитация может назначаться и в остром состоянии больного, например надувание шариков назначается в острый послеоперационный период при достаточно тяжелом состоянии больного для профилактики застойной пневмонии.

К *средствам реабилитационного воздействия* относятся различные виды деятельности (игровая, учебная, трудовая и т.д.), психологической помощи (психолого-профилактическая и просветительская работа, психологическое консультирование, психокоррекция и психотерапия), специальной помощи (игротерапия, арттерапия – терапия искусством, музыкотерапия, библиотерапия, танцевальная терапия, проективный рисунок, сочинение историй, сказкотерапия, куклотерапия, материальная и духовная культура, технические приспособления, оборудование, необходимые для ребенка с ограниченными возможностями, литература, произведения искусства, аудиовизуальные технические средства, средства массовой информации и др.).

Основными видами деятельности ребенка и подростка, в которых они наиболее полно развиваются, являются игра, учение и труд.

Игра – это форма деятельности в условных ситуациях, в которой воспроизводятся типичные действия и взаимодействия людей. Она лечит ребенка и является формой реализации активности и сферой жизнедеятельности, где он получает удовольствие. Воссоздаваемые в процессе реальные и воображаемые предметы, образы, игрушки помогают ребенку познать окружающий мир, приучают его к целенаправленной деятельности, способствуют развитию мышления, памяти, речи, эмоций. Особое значение для развития ребенка имеет ролевая игра. Распределяя роли в игре и общаясь друг с другом, в соответствии с принятыми ролями (врач, больной и т.д.), дети осваивают социальное поведение, учатся взаимодействовать между собой.

Учение – это форма деятельности, в которой действия человека управляются сознательной целью освоения определенных знаний, навыков, умений. В ходе учебной деятельности ребенок не только овладевает опытом предшествующих поколений, но и учится управлять своими психическими процессами, у него вырабатываются умения выбирать и направлять свои действия и операции, навыки и опыт в соответствии с решаемой задачей. Учение подготавливает человека к трудовой деятельности.

Трудовая деятельность – это форма деятельности, направленная на производство определенных общественно полезных продуктов. Разновидностями труда в детском и подростковом возрасте выступают бытовой труд, труд в мастерских, труд по самообслуживанию и др.

Наряду с рассмотренными видами помощи в практике социальной реабилитации широкое применение находят специальные виды помощи и, прежде всего, игро- и арттерапия (терапия искусством).

Арттерапия – терапия искусством. Основная ее цель состоит в гармонизации развития личности через развитие способности самовыражения и самопознания. Коррекционные возможности арттерапии связаны с представлением ребенку практически неограниченных возможностей для самовыражения и самореализации в продуктах творчества, в утверждении и познании своего «Я».

К основным видам арттерапии относятся: рисуночная терапия, музыкотерапия, библиотерапия, танцевальная терапия, сочинение истории, сказкотерапия, куклотерапия. Рисование – творческий акт, позволяющий ребенку ощутить и понять самого себя, выразить свободно мысли и чувства, освободиться от конфликтов и сильных переживаний, развить эмпатию, быть самим собой, свободно выражать мечты и надежды. Музыкотерапия активно используется в коррекции эмоциональных отклонений, страхов, двигательных и речевых расстройств, психосоматических заболеваний, отклонений в поведении, при коммуникативных затруднениях и др.

Библиотерапия – специальное коррекционное воздействие на ребенка с помощью чтения специально подобранной литературы в целях нормализации или оптимизации его психического состояния.

Танцевальная терапия применяется при работе с людьми, имеющими эмоциональные расстройства, нарушения общения, межличностного взаимодействия. Танцевальная терапия используется в основном в групповой работе. Она побуждает к свободе и выразительности движения, развивает подвижность, укрепляет силу – как на физическом, так и на психическом уровне.

Сочинение историй, рассказов используется для оживления чувств ребенка, для того чтобы претворить внутреннее беспокойство в конкретный образ, найти адекватные способы разрешения конфликтов, вызывающих нарушения поведения ребенка.

Сказкотерапия – метод, использующий сказочную форму для интеграции личности, развития творческих способностей, расширения сознания, совершенствования взаимодействий с окружающим миром. Тексты сказок вызывают у детей интенсивный эмоциональный резонанс, что помогает создать в сложной эмоциональной обстановке эффективную ситуацию общения.

Куклотерапия как метод основан на процессах идентификации ребенка с любимым героем мультфильма, сказки и с любимой игрушкой. Куклотерапия широко используется для улучшения социальной адаптации, при коррекционной работе со страхами, заиканием, нарушениями поведения, а также для работы с детьми, имеющими эмоциональную травму.

Раздел 2

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЕТЕЙ С ОСТРОЙ И ХРОНИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ И АЛЛЕРГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

2.1. Бронхиальная астма

Бронхиальная астма (БА) – одно из самых распространенных заболеваний в мире, и количество больных увеличивается, особенно среди детей. Распространенность симптомов БА в детском возрасте колеблется от 0 до 30 % в зависимости от популяции. В основе БА лежит хроническое воспаление бронхов, сопровождающееся их гиперреактивностью и периодически возникающими приступами затрудненного дыхания или удушья, в результате распространенной бронхиальной обструкции, обусловленной бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отеком стенки бронхов. Бронхиальная обструкция обратима.

Шифр бронхиальной астмы по МКБ 10:

J45 – астма

J45.0 – астма с преобладанием аллергического компонента

J45.1 – неаллергическая

J45.8 – смешанная астма

J45.9 – астма неуточненная

J46 – астматический статус

Факторы риска возникновения бронхиальной астмы у детей представлены в таблице 2, классификация по степени тяжести – в таблице 3.

Таблица 2 – Факторы риска возникновения бронхиальной астмы у детей

Внутренние факторы	Внешние факторы
<ul style="list-style-type: none">• Генетическая предрасположенность• Атопия• Гиперреактивность дыхательных путей• Пол	<ul style="list-style-type: none">• Домашние аллергены: домашняя пыль/клещи домашней пыли, аллергены животных, птиц, аллергены тараканов, грибы (плесневые и дрожжевые)• Внешние аллергены: пыльца, грибы, курение (активное и пассивное), инфекции (респираторные и паразитарные), воздушные поллютанты (внешние и поллютанты помещений), питание (пищевые добавки, белки животного и растительного происхождения и др.), лекарства• Социально-экономический статус• Перинатальные факторы

Таблица 3 – Классификация бронхиальной астмы по степени тяжести

Степень тяжести	Клинические симптомы	Ночные симптомы	Показатели вентилизации (в % от должной величины)
Легкая интермиттирующая	Кратковременные симптомы реже одного раза в неделю. Короткие обострения заболевания (от нескольких часов до нескольких дней). Отсутствие симптомов и нормальная функция легких между обострениями	Два раза в месяц или реже	МСВ и $ОФВ_1 \geq 80\%$ Вариабельность МСВ и $ОФВ_1 < 20\%$
Легкая персистирующая	Симптомы чаще одного раза в неделю, но реже одного раза в день. Обострения заболевания могут нарушить активность и сон	Чаще двух раз в месяц	МСВ и $ОФВ_1 \geq 80\%$ Вариабельность МСВ и $ОФВ_1 - 20-30\%$
Среднетяжелая	Ежедневные симптомы. Обострения нарушают активность и сон. Ежедневный прием β_2 -агонистов короткого действия	Возникают более одного раза в неделю	МСВ ($ОФВ_1$) $60-80\%$ Вариабельность МСВ и $ОФВ_1 > 30\%$
Тяжелая	Постоянные симптомы. Частые обострения. Ограничена физическая активность	Частые ночные симптомы	МСВ ($ОФВ_1$) $\leq 60\%$ Вариабельность МСВ и $ОФВ_1 > 30\%$

Примечание: ОФВ – объем форсированного выдоха; МСВ – максимальная скорость выдоха.

Для определения эффекта проводимой терапии и коррекции используют классификацию БА по уровню контроля через один месяц от начала терапии (таблица 4).

Диагностика

Ключевые симптомы астмы:

- частые эпизоды одышки – более чем один раз в месяц;
- кашель или одышка при физической активности;
- кашель в ночное время, не связанный с вирусной инфекцией;
- симптомы сохраняются после трехлетнего возраста;
- симптомы появляются и усиливаются после:
 - контакта с аэроаллергенами (домашней пыли, животных, тараканов, грибов); пылью; табачным дымом; лекарственными препаратами; аэрозольными химикатами;
 - физической нагрузки;
 - респираторной (вирусной) инфекции;
 - сильного эмоционального напряжения;
- частая простуда, спускающаяся в грудную клетку и продолжающаяся более 10 дней;
- симптомы исчезают после назначения противоастматических препаратов.

У детей младше пяти лет причинами повторяющейся одышки, особенно в раннем детстве, могут быть респираторные вирусные инфекции, хронический риносинусит, туберкулез; врожденные пороки (врожденная бронхолегочная дисплазия, первичная цилиарная дискинезия, иммунодефицит, врожденный порок развития, вызванный узостью

Таблица 4 – Классификация бронхиальной астмы по уровню контроля

Характеристики	Контролируемая (зеленая зона)	Частично контролируемая (желтая зона)	Неконтролируемая (красная зона)
Дневные симптомы: одышка, кашель, затрудненное дыхание	<i>Отсутствуют</i> (или ≤ 2 эпизодов в неделю, кратковременные эпизоды, быстро купируются быстродействующим бронходилататором)	<i>> 2 эпизодов в неделю</i> (кратковременные эпизоды, быстро купируются быстродействующим бронходилататором)	Наличие трех или более признаков частично контролируемой бронхиальной астмы в течение каждой недели
Ограничения активности	<i>Отсутствуют:</i> ребенок активен, играет и бегает (нет ограничений физической активности и симптомов астмы)	<i>Наличие:</i> кашля, одышки или затрудненного дыхания при упражнениях, активных играх или смехе	
Ночные симптомы/ пробуждения	<i>Отсутствуют</i>	<i>Наличие:</i> кашля во время сна или пробуждение от кашля, одышки, и/или затрудненного дыхания	
Функция легких (ПСВ или ОФВ ₁) для детей старше пяти лет	Нормальная	< 80 % от должного значения или от наилучшего для данного пациента показателя (если это известно)	
Потребность в препаратах неотложной помощи	≤ 2 дней в неделю	> 2 дней в неделю	

Примечание: ПСВ – пиковая скорость выдоха.

внутригрудных дыхательных путей, врожденные пороки сердца), а также аспирация инородного тела.

Полезным методом подтверждения диагноза БА у детей младше пяти лет является пробное лечение бронхолитиками короткого действия и ИГКС. Выраженное клиническое улучшение на фоне терапии и ухудшение после ее прекращения свидетельствует в пользу диагноза БА.

Физикальное обследование

При обострении БА (приступе удушья) – экспираторная одышка со свистящими дистанционными хрипами, приступообразный кашель, вынужденное сидячее положение больного ребенка, участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. Перкуторно – легочной звук с коробочным оттенком. Аускультативно – жесткое дыхание с удлиненным выдохом, сухие свистящие, жужжащие хрипы. У детей младшего возраста могут быть и рассеянные разнокалиберные влажные хрипы.

В межприступный период без клинических симптомов болезни аускультативно могут прослушиваться сухие свистящие хрипы при форсированном дыхании, которые свидетельствуют о наличии явлений скрытого бронхоспазма.

Лабораторная диагностика:

- 1) пикфлоуметрия – определение пиковой скорости выдоха (ПСВ) для детей старше пяти лет;
- 2) бронходилатационная проба;
- 3) исследование функции внешнего дыхания (спирометрия) для детей старше пяти лет по доступности.

Дополнительные методы обследования:

- рентгенография органов грудной клетки (исключение аспирации инородного тела, объемных образований легких, поражения плевры, врожденных пороков развития, бронхоэктазов и т.д.);
- фибробронхоскопия (исключение аспирации инородного тела, врожденных пороков развития и т.д.);
- потовый тест (исключение муковисцидоза).



Рисунок 1 –
Пикфлоуметр

Пикфлоуметрия показана всем детям с астмой старше пяти лет. Пикфлоуметр – это портативный прибор, который служит для измерения пиковой скорости выдоха (ПСВ), т.е. максимальной скорости воздушного (МСВ) потока при форсированном выдохе (рисунок 1). Измерение пиковой скорости выдоха позволяет оценить препятствие воздушному потоку (тяжесть астмы), помогает диагностировать астму и следить за эффективностью лечения. Устойчивое превышение показателя максимальной скорости выдоха более 80 % от наилучшего индивидуального свидетельствует о хорошем контроле астмы.

Техника измерения ПСВ у детей:

- ребенок встает и держит пикфлоуметр горизонтально так, чтобы не препятствовать движению указателя. Необходимо убедиться, что указатель неподвижен и находится в начале шкалы;
- ребенок делает глубокий вдох, берет мундштук в рот, плотно обхватывая его губами, и выдыхает с наиболее возможной силой и скоростью. При этом нельзя заслонять отверстие мундштука языком;
- результат должен быть записан. Указатель возвращается в исходное положение;
- процедуру повторяют трижды, выбирая затем лучший результат из трех.

Для установления диагноза и подбора терапии рекомендуется измерять ПСВ утром и вечером в течение 2–3 недель.

Определение индивидуальной нормы ПСВ

При оценке ПСВ следует ориентироваться на среднестатистические нормы для данной популяции, а в идеале – на лучший показатель данного больного, измеренный в период стабильного состояния. Величина ПСВ выражается в литрах в мин (л/мин). Нормальные (должные) величины ПСВ зависят от возраста и роста (рисунок 2). Например: ребенок ростом 120 см имеет ПСВ равную 190 л/мин.

- Наилучший уровень ПСВ может варьировать в пределах $\pm 20\%$ от соответствующих должных значений.
- Показатель ПСВ составляет в норме 80 % и более от должной величины.
- Умеренно сниженным считается показатель от 79–60 %.
- Значительно сниженным считается ПСВ менее 60 %.

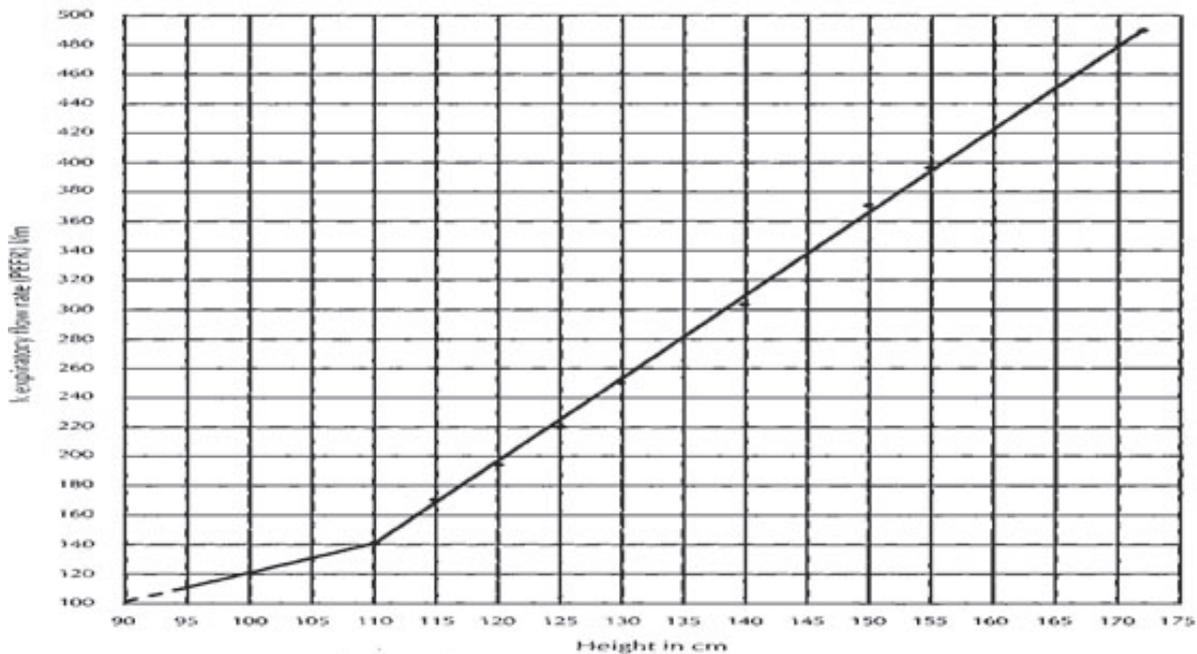


Рисунок 2 – График должных значений ПСВ у детей

Величина показателей ПСВ зависит от тяжести обострения БА:

- При легком обострении астмы величина ПСВ не изменяется, значения показателя выше 80 % от должного, а суточные колебания показателя составляют менее 20 %.
- При обострении средней тяжести величина ПСВ снижается, составляя 60–80 % от должного значения, суточные колебания показателя составляют 20–30 %. Величина ПСВ обычно нормализуется после дачи β_2 -агониста.
- Тяжелое обострение астмы характеризуется значительным снижением ПСВ – менее 60 % от должного значения, суточные колебания ПСВ превышают 30 %, и оптимальная терапия не возвращает показатель к норме.

Спирометрия – метод измерения легочных объемов или изменений легочных объемов по отношению к оси времени или потока.

Основные спирометрические показатели:

- ФЖЕЛ (форсированная жизненная емкость легких) – максимальный объем воздуха, который можно выдохнуть при форсированном выдохе.
- $ОФВ_1$ (объем форсированного выдоха за 1 с) – объем воздуха, который можно выдохнуть за первую секунду максимального выдоха после максимального вдоха. Это показатель того, как быстро легкие могут освободиться от воздуха. У здоровых людей $ОФВ_1$ составляет 80–100 % от должной величины.
- $ОФВ_1/ФЖЕЛ$ – процентное отношение $ОФВ_1$ к ФЖЕЛ является клинически значимым показателем обструкции дыхательных путей (индекс Тиффно). Показатель $ОФВ_1/ФЖЕЛ \leq 70\%$ является признаком обструкции.

Результаты спирометрии выражаются в процентах от должной величины. В этих целях используются показатели нормы с учетом возраста, пола, веса, роста больного. Эти показатели информируют о наличии рестриктивных или обструктивных нарушений дыхания, а также об их выраженности.

Показания для проведения спирометрии:

- 1) диагностика заболеваний легких у детей старше пяти лет с бронхообструктивным синдромом;
- 2) контроль эффективности лечения;
- 3) данные спирометрии применяются в предоставлении инвалидности детям с тяжелой астмой.

Противопоказания для проведения спирометрии:

- 1) острые респираторные инфекции – не менее двух недель после выздоровления (четыре недели при пневмонии, вызванной атипичными возбудителями);
- 2) дети младше пяти лет.

Подготовка больного к спирометрии

Если исследование выполняется с диагностической целью, прием лекарственных препаратов должен быть прекращен за определенное время до исследования:

- β_2 -агонисты короткого действия, холиноблокаторы, кромогликат и недокромил – за 12 ч;
- β_2 -агонисты длительного действия – за 24 ч;
- теofilлин, комбинированные препараты и противокашлевые средства за три дня;
- антилейкотриеновые препараты – за 24 ч.

Если исследование проводится с целью контроля эффективности лечения, пациент должен продолжать прием назначенных ему лекарственных препаратов и в период исследования.

Лечение

Для достижения и длительного поддержания контроля над БА лечение должно включать четыре взаимосвязанных компонента:

Компонент 1. Развитие сотрудничества между пациентом и медицинским работником. Обучение пациента/лица, ухаживающего за ребенком, позволит:

- избегать воздействия факторов риска (см. приложение 1 «Перечень факторов риска и мероприятия по удалению причин обострения бронхиальной астмы»);
- регулярно и правильно принимать лекарства;
- понимать разницу между препаратами поддерживающей (профилактической) и неотложной (симптоматической) помощи;
- мониторировать свое состояние, учитывая симптомы болезни и, если есть такая возможность, измеряя максимальную скорость выдоха (МСВ) детям старше пяти лет;
- распознавать симптомы обострения и предпринимать необходимые действия, своевременно обращаться за медицинской помощью.

Компонент 2. Выявление факторов риска и уменьшение их воздействия. Для улучшения контроля над симптомами астмы и снижения потребности в лекарственных препаратах пациенты должны принимать меры по ограничению контакта с факторами риска астмы.

Компонент 3. Оценка уровня контроля БА, терапия и мониторинг. Уровень контроля оценивается с целью определения эффективности терапии и коррекции объема терапии.

Терапия, направленная на достижение контроля БА. Лечение бронхиальной астмы подразделяется на пять ступеней в зависимости от объема терапии. На каждой последующей ступени объем терапии увеличивается.

Так, если текущая терапия не обеспечивает контроля над астмой, необходимо увеличивать объем терапии (переход на более высокую ступень) до достижения контроля.

У больных с персистирующей БА, ранее не получавших поддерживающей терапии, следует начинать лечение со ступени 2, а в случае наличия выраженных симптомов БА (при неконтролируемой астме) – со ступени 3.

В случае сохранения контроля над симптомами БА в течение трех месяцев и более возможно уменьшение объема поддерживающей терапии.

В случае достижения частичного контроля над симптомами БА следует рассмотреть возможность увеличения объема терапии (т.е. увеличение доз или добавление других препаратов) с учетом их безопасности, доступности и удовлетворенности пациента (таблица 5).

При всех ступенях астмы для купирования острых приступов следует применять ингаляционный β_2 -агонист короткого действия (сальбутамол) по потребности.

Таблица 5 – Ступенчатая терапия БА для детей

Ступень лечения	Варианты поддерживающей терапии
<i>Ступень 1</i> Контролируемая БА. Легкая интермиттирующая астма	Ингаляционный β_2 -агонист по требованию
<i>Ступень 2</i> Начинают при частично контролируемой БА. Легкая персистирующая БА	Выбрать один из вариантов лечения: <ul style="list-style-type: none"> • Низкие дозы ИГКС или • Антилейкотриеновый препарат
<i>Ступень 3</i> Начинают при неконтролируемой БА. Среднетяжелая БА	Выбрать один из вариантов лечения: <ul style="list-style-type: none"> • Низкие дозы ИГКС + β_2-агонист длительного действия, или • Средние или высокие дозы ИГКС, или • Низкие дозы ИГКС + антилейкотриеновый препарат, или • Низкие дозы ИГКС + теofilлин пролонгированного действия
<i>Ступень 4</i> Тяжелая БА	Если эффект не достигается на ступени 3, то добавить: <ul style="list-style-type: none"> • Средние или высокие дозы ИГКС + β_2-агонист длительного действия, и/или • Антилейкотриеновый препарат, и/или • Теофиллин пролонгированного действия
<i>Ступень 5</i> Тяжелая неконтролируемая астма	Если эффект не достигается на ступени 4, то добавить: <ul style="list-style-type: none"> • Минимальную дозу перорального ГКС

*Примечание: ИГКС (ингаляционные глюкокортикостероиды) в комбинации с β_2 -агонистами длительного действия назначают детям с четырех лет.

Мониторирование с целью поддержания контроля БА

После обострения назначают визит последующего наблюдения через две недели – один месяц. При этом используют классификацию БА по уровню контроля (см. таблицу 4) и «оценку контроля над БА у детей (симптомы бронхиальной астмы за последние 4 недели)» (см. приложение 2).

Если на фоне текущей терапии БА не контролируется, следует увеличить объем терапии (переход на следующую ступень). Обычно улучшение наступает через один месяц. Однако вначале необходимо оценить: технику ингаляций, выполнение пациентом рекомендаций медицинского работника, исключение или уменьшение воздействия факторов риска.

Техника ингаляции через спейсер

Оптимальной техникой ингаляции аэрозоля через спейсер является глубокий медленный вдох, или два спокойных глубоких вдоха (до 4–5 вдохов для детей) после вывобождения одной дозы в камеру небулайзера, или даже обычное спокойное дыхание для детей.

Для детей до пяти лет спейсер, который охватывает нос и рот ребенка, можно изготовить в домашних условиях из пластиковой бутылки:

1. Взять 1 литровую пластиковую бутылку.
2. Отрезать от дна бутылки часть объемом в 250 мл (1/4 часть бутылки).
3. Получится емкость объемом 750 мл.
4. Срезанный край обработать (обклеить) лейкопластырем.

Для детей старше пяти лет спейсер в домашних условиях изготавливается следующим образом:

1. Взять литровую пластиковую бутылку.
2. Сделать отверстие на дне бутылки и вставить аэрозольный ингалятор.

При частично контролируемой БА следует рассмотреть возможность увеличения объема терапии (переход на следующую ступень).

Если контроль поддерживается в течение трех месяцев и более, следует постепенно уменьшать объем терапии, переходя на более низкую ступень лечения.

Даже после достижения контроля необходимо продолжать мониторинг, так как БА представляет собой переменное заболевание, при котором периодически требуется коррекция терапии в ответ на утрату контроля, проявляющуюся обострением заболевания.

Компонент 4. Лечение обострений бронхиальной астмы. Для обострения астмы (приступы) характерны:

- эпизоды нарастающей одышки;
- эпизоды кашля;
- эпизоды свистящих хрипов или стеснения в грудной клетке;
- снижение ПСВ или ОФВ1;
- комбинации перечисленных симптомов (см. таблицу 4).

Основные мероприятия по лечению обострений включают:

- повторные ингаляции бронхолитиков быстрого действия;
- раннее применение СГКС (системные ГКС);
- кислородотерапию.

Обострения, для которых характерно снижение пиковой скорости выдоха менее чем на 20 %, а также ночные пробуждения и частая потребность в β_2 -агонистах короткого действия, рекомендуется лечить *в амбулаторных условиях*.

Для оказания медицинской помощи при обострении БА на первичном уровне оказания медицинской помощи утвержден специальный перечень (таблица 7).

Таблица 7 – Необходимое медицинское оборудование и лекарственные средства на первичном уровне здравоохранения

Лекарственные препараты	Медицинское оборудование
<ul style="list-style-type: none"> • β_2-агонисты кратковременного действия (сальбутамол) • преднизолон (таблетки) • преднизолон (ампулы) • дексаметазон (ампулы) • ИГКС (беклометазон) • комбинированные ИГКС • антилейкотриеновые препараты • теофиллины пролонгированного действия 	<ul style="list-style-type: none"> • спейсеры • пикфлоуметр • часы с секундомером • спирометр по доступности

Для купирования обострения БА у детей в амбулаторных условиях необходимо давать:

1. Ингаляционные β_2 -агонисты короткого действия: по 2–4 вдоха детям до пяти лет (через лицевую маску/спейсер из пластиковой бутылки объемом 750 мл) и по 1–2 вдоха детям старше пяти лет (через спейсер заводского изготовления/спейсер из пластиковой бутылки объемом 1 л), повторяющихся каждые 20 мин в течение 1 ч соответственно клиническому ответу.

Если применение ингаляционного β_2 -агониста быстрого действия полностью купирует приступ (для детей старше пяти лет ПСВ возвращается к значению, превышающему 80 % от должной или наилучшей индивидуальной величины), и это улучшение сохраняется в течение 3–4 ч, то необходимость в дополнительных лекарственных препаратах отсутствует.

2. Если состояние ребенка не улучшается:

- ребенка следует госпитализировать (особенно детей до пяти лет);
- перед госпитализацией рекомендуется дать ребенку преднизолон перорально из расчета 0,5–1 мг/кг;
- если ребенок не может глотать, кортикостероид следует ввести в/м или в/в в дозе 1–2 мг/кг.

В случае невозможности госпитализации ребенка необходимо продолжить лечение кортикостероидами (0,5–1 мг/кг/с) в течение трех дней.

При необходимости длительность курса должна увеличиваться до стабилизации состояния.

3. После купирования приступов астмы (снижение потребности в β_2 -агонистах быстрого действия и увеличение ПСВ) назначается базисная терапия ИГКС (таблица 5).

Показания к госпитализации:

- Тяжелое обострение астмы (астматический статус).
- Отсутствие эффекта от проводимой терапии в течение часа.

- В анамнезе: недавняя госпитализация или тяжелые приступы астмы.
- Неблагоприятные социально-бытовые и материальные условия в семье, в том числе невозможность прекращения контакта с причинно-значимым аллергеном в быту.

Диспансерное наблюдение. Участковый педиатр и аллерголог осматривают пациента с тяжелой бронхиальной астмой ежемесячно. При легкой и среднетяжелой формах БА осмотры проводят каждые три месяца, при длительном межприступном периоде – аллерголог, отоларинголог и стоматолог – два раза в год, другие специалисты – по показаниям. Проводят анализы крови и мочи каждые три месяца, кал на яйца глистов и лямблии – два раза в год, спирография – два раза в год, рентгенологическое обследование – по показаниям. При легком и среднетяжелом течении БА дети посещают школу, при тяжелом течении – обучение на дому. При частых приступах БА освобождают больных от переводных экзаменов, а выпускные экзамены проводят по щадящему режиму. Освобождение от занятий физкультурой для школьников на один месяц после приступа, далее – постоянно в специальной группе, при тяжелой форме – занятия в группе ЛФК. Инвалидность при тяжелой форме БА сроком на два года, при гормонозависимой форме – сроком до 18 лет. Группа здоровья III–V.

2.2. Атопический дерматит

Атопический дерматит (АтД) – мультифакториальное воспалительное заболевание кожи, характеризующееся зудом, хроническим рецидивирующим течением и возрастными особенностями локализации и морфологии очагов поражения. АтД в типичных случаях начинается в раннем детском возрасте, может продолжаться или рецидивировать в зрелом возрасте, значительно нарушает качество жизни больного и членов его семьи. В большинстве случаев развивается у лиц с наследственной предрасположенностью и часто сочетается с другими формами аллергической патологии, такими как бронхиальная астма, аллергический ринит, аллергический конъюнктивит, пищевая аллергия.

Эпидемиология. АтД встречается во всех странах, у лиц обоего пола и в разных возрастных группах. К настоящему времени его распространенность в детской популяции неуклонно растет: США она достигла 17,2 %, у детей в Европе – 15,6 %, в Японии – 24 %, в России – от 6,2 до 15,5 %. Частота АтД значительно выше у жителей экономически развитых стран.

Коды по МКБ-10:

L20 – Атопический дерматит

L20.8 – Другие атопические дерматиты

L20.9 – Атопический дерматит неуточненный

Классификация. Общепринятой классификации АтД нет. Рабочая классификация атопического дерматита предложена Российской ассоциацией аллергологов и клинических иммунологов (РААКИ) в 2002 г. (таблица 8). Она удобна для практических врачей, отражает возрастную динамику, клинико-морфологические формы, тяжесть и стадии течения болезни.

Таблица 8 – Рабочая классификация атопического дерматита у детей

Возрастные периоды	Младенческая (с 1 месяца до 1 года 11 месяцев)
	Детская (с 2 лет до 11 лет 11 месяцев)
	Подростковая (старше 12 лет)
Стадии	Обострение
	Ремиссия неполная
	Ремиссия
Клинические формы	Экссудативная
	Эритематозно-сквамозная
	Эритематозно-сквамозная с лихенификацией*
	Лихеноидная
	Пруригинозная
Тяжесть течения	Легкое. Среднетяжелое. Тяжелое
Распространенность процесса	Ограниченный. Распространенный. Диффузный
Клинико-этиологические варианты	<ul style="list-style-type: none"> • С пищевой сенсibilизацией • С грибковой сенсibilизацией • С клещевой/бытовой сенсibilизацией • С пылевой сенсibilизацией

* Лихенификация – представляет собой вторичное изменение кожного покрова, обусловленное утолщением эпидермиса и разрастанием сосочков дермы, характеризуется уплотнением, сухостью, усилением кожного рисунка, иногда – шелушением.

Диагностика АД основывается преимущественно на клинических данных. Объективных диагностических тестов, позволяющих подтвердить диагноз, в настоящее время не существует. Обследование включает тщательный сбор аллергоанамнеза, оценку распространенности и тяжести кожного процесса по шкале SCORAD, а также аллергологическое обследование.

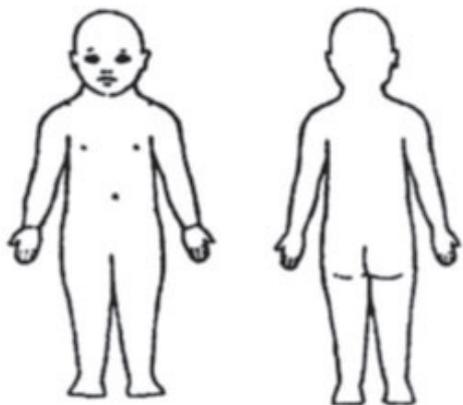
Основные диагностические критерии

- Зуд кожи.
- Типичная морфология высыпаний и локализация:
 - дети первых лет жизни: эритема, папулы, микровезикулы с локализацией на лице и разгибательных поверхностях конечностей;
 - дети старшего возраста: папулы, лихенификация симметричных участков сгибательных поверхностей конечностей.
 - Ранняя манифестация первых симптомов.
 - Хроническое рецидивирующее течение.
 - Наследственная отягощенность по атопии.

Шкала SCORAD. Распространенность кожного процесса – площадь пораженной кожи (%), которую рассчитывают по правилу «девятки» (рисунок 3). Для оценки также можно использовать правило «ладони» (площадь ладонной поверхности кисти принимают равной 1 % всей поверхности кожи).

Параметр В. Для определения интенсивности клинических проявлений подсчитывают выраженность шести признаков (эритема, отек/папулы, корки/мокнутие, экскориации, лихенификация, сухость кожи). Каждый признак оценивают от 0 до 3 баллов (0 – отсутствует, 1 – слабо выражен, 2 – выражен умеренно, 3 – выражен резко;

А. Площадь поверхности отдельных участков тела (оценивается врачом)



Итого показатель А =

Участки тела, площадь поражения

- Передняя поверхность головы (4,5 %)
- Задняя поверхность головы (4,5 %)
- Передняя поверхность туловища (18 %)
- Задняя поверхность туловища (18 %)
- Гениталии (1 %)
- Передняя поверхность левой руки (4,5 %)
- Задняя поверхность левой руки (4,5 %)
- Передняя поверхность правой руки (4,5 %)
- Задняя поверхность правой руки (4,5 %)
- Передняя поверхность левой ноги (9 %)
- Задняя поверхность левой ноги (9 %)
- Передняя поверхность правой ноги (9 %)
- Задняя поверхность правой ноги (9 %)

В. Интенсивность клинических проявлений (оценивается врачом)

Критерий	Выраженность (балл)			
	0	1	2	3
Эритема				
Отек/папула				
Корки/мокнущие				
Экскориации				
Лихенификация				
Сухость кожи				
Итого				

0 – отсутствует

1 – слабо

2 – умеренно

3 – сильно

Сухость кожи оценивается вне очагов островоспалительных изменений и участков лихенификаций

Итого показатель В =

С. Выраженность субъективных симптомов (оценивается пациентом)

Отсутствие зуда

Очень сильный зуд

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Отсутствие нарушения сна

Очень сильное нарушения сна

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Итого показатель С =

Рисунок 3 – Шкала SCORAD для определения тяжести атопического дерматита

дробные значения не допускаются). Оценку симптомов проводят на участке кожи, где они максимально выражены. Общая сумма баллов может быть от 0 (кожные поражения отсутствуют) до 18 (максимальная интенсивность всех шести симптомов). Один и тот же участок пораженной кожи можно использовать для оценки выраженности любого количества симптомов.

Субъективные симптомы – зуд кожных покровов и нарушения сна – оценивают только у детей старше семи лет. Пациенту или его родителям предлагается указать точку в пределах 10-сантиметровой линейки, соответствующую, по их мнению, степени выраженности зуда и нарушений, на усредненную за последние трое суток. Сумма баллов субъективных симптомов может колебаться от 0 до 20.

Расчет индекса SCORAD. Общую оценку рассчитывают по формуле: $A/5 + 7B/2 + C$. Общая сумма баллов по шкале SCORAD может составлять от 0 (клинические проявления поражения кожи отсутствуют) до 103 (максимально выраженные проявления атопического дерматита).

При значении индекса SCORAD до 20 баллов течение АТД определяют как легкое, от 20 до 40 баллов – средней тяжести, выше 40 баллов – как тяжелое.

Оценка выраженности клинических проявлений у детей до семи лет. У детей до семи лет для определения интенсивности клинических проявлений может быть использован модифицированный индекс SCORAD – TIS (The Three Item Severity score), который определяется по аналогичным SCORAD параметрам А и В и рассчитывается по формуле $A/5 + 7B/2$.

Оценку симптомов следует проводить на участке кожи, где они максимально выражены. Один и тот же участок пораженной кожи можно использовать для оценки выраженности любого количества симптомов.

Параметр С у детей до семи лет не определяют, учитывая малый возраст обследуемых, следовательно, отсутствует и возможность оценить степень субъективных ощущений самим пациентом.

Дополнительные диагностические критерии (помогают заподозрить атопический дерматит, но являются неспецифическими):

- ксероз;
- реакции немедленного типа при кожном тестировании с аллергенами;
- ладонная гиперлинейность и усиление рисунка («атопические» ладони);
- стойкий белый дермографизм;
- экзема сосков;
- рецидивирующий конъюнктивит;
- продольная суборбитальная складка (линия Денни – Моргана);
- периорбитальная гиперпигментация;
- кератоконус (коническое выпячивание роговицы в ее центре).

Обычно манифестация АТД у детей происходит на первом году жизни. *Младенческая стадия* АТД формируется у детей с периода новорожденности до двух лет и характеризуется острым воспалением кожи с высыпаниями на коже папул и микро-везикул с выраженной экссудацией и мокнутием (экссудативная форма). Локализация высыпаний – преимущественно на лице, реже – на голени и бедрах. При этом на фоне гиперемии и экссудации, инфильтрации и отека отдельных участков кожи выявляются

микровезикулы с серозным содержимым, вялой покрывкой, быстро вскрывающиеся с образованием «экзематозных колодцев».

Экзематозные папулы и микровезикулы – проявления острого воспалительного процесса, представляют собой бесполостные ограниченные образования в виде мелких узелков (до 1 мм), слегка возвышающихся над уровнем кожи, округлой конфигурации, мягкой консистенции, обычно фокусные, иногда сгруппированные и быстро эволюционирующие. Кроме того, отмечается выраженный зуд и жжение кожи, болезненность и чувство напряжения. Больной ребенок расчесывает кожу, вследствие чего очаги покрываются серозно-кровянистыми корочками, а при присоединении вторичной инфекции – серозно-кровянисто-гнойными корочками.

Расположение очагов поражения кожи симметричное. При *ограниченных формах* подобные высыпания локализуются чаще на лице в области щек, лба и подбородка, за исключением носогубного треугольника, и симметрично на кистях рук.

При *распространенных, диссеминированных формах* АТД отмечается поражение кожи туловища, конечностей, преимущественно их разгибательных поверхностей.

Для 30 % больных АТД характерны гиперемия, инфильтрация и легкое шелушение кожи без экссудации, которые служат проявлениями эритематозно-сквамозной формы болезни. Эритематозные пятна и папулы в типичных случаях сначала появляются на щеках, лбу и волосистой части головы и сопровождаются зудом. Обычно эритема усиливается вечером и почти не определяется в утренние часы.

Детская стадия АТД формируется у детей в возрасте от двух до 12 лет, может следовать за младенческой стадией без перерыва и продолжается обычно до подросткового возраста. При этом на коже менее выражены экссудативные очаги, характерные для младенческой фазы, отмечается ее значительная гиперемия, выраженная сухость и подчеркнутый рисунок, утолщение складок и гиперкератоз, складчатый характер поражений. Наличие этих элементов определяется как эритематозно-сквамозная форма АТД с лихенизацией. В дальнейшем на поверхности кожи преобладают лихеноидные папулы и очаги лихенификации с типичной локализацией в складках кожи. Высыпания локализуются чаще всего в локтевых, подколенных, ягодичных складках, на коже сгибательных поверхностей локтевых и лучезапястных суставов, тыльной поверхности шеи, кистей и стоп. При этом отмечаются высыпания в виде лихеноидных папул, обильное шелушение, множественные расчесы и трещины кожи – эти проявления указывают на лихеноидную форму атопического дерматита.

В этой стадии АТД характерно поражение кожи лица, определяемое как «атопическое лицо», проявляющееся гиперпигментацией век с подчеркнутыми складками, шелушением кожи век и вычесыванием бровей. У всех этих больных определяется очень характерный упорный и мучительный зуд кожи, особенно по ночам.

Подростковая стадия АТД наблюдается у детей в возрасте старше 12 лет и характеризуется резко выраженной лихенизацией (лихенификацией), сухостью и шелушением, преимущественными поражениями кожи лица и верхней части туловища и непрерывно рецидивирующим течением. Эта стадия начинается в период полового созревания и часто продолжается в зрелом возрасте. Преобладает поражение сгибательных поверхностей в области естественных складок, лица и шеи, плеч и спины, тыльной поверхности кистей рук, ступней, пальцев рук и ног. Высыпания характеризуются сухими, шелушащимися эритематозными папулами и бляшками, образованием больших

лихенифицированных бляшек при хронических очагах поражения кожи. Значительно чаще, чем в предыдущей возрастной группе, наблюдаются поражения кожи лица и верхней части туловища.

У подростков может наблюдаться *пруригинозная форма* АТД, которая характеризуется сильнейшим зудом и множественными фолликулярными папулами, плотной консистенции, шаровидной формы с многочисленными рассеянными эскориациями на поверхности папул. Эти высыпания сочетаются с выраженной лихенизацией с типичной для этого возраста локализацией на сгибательных поверхностях конечностей.

По распространенности воспалительного процесса на коже различают: АТД ограниченный – с локализацией преимущественно на лице и площадью поражения кожи не более 5–10 %; АТД распространенный – с площадью поражения 10–50 %; АТД диффузный – с обширным поражением более 50 % поверхности кожных покровов. *По стадиям течения* АТД выделяют: обострение, неполную ремиссию и ремиссию.

Лечение АТД должно быть комплексным и патогенетическим, включающим элиминационные мероприятия, гипоаллергенную диету, гипоаллергенный режим, местную и системную фармакотерапию, коррекцию сопутствующей патологии, обучение больного, реабилитацию. Объем терапии при АТД определяется выраженностью клинических проявлений.

Лечение атопического дерматита должно быть направлено на достижение следующих целей: уменьшение клинических проявлений заболевания, снижение частоты обострений, повышение качества жизни больных, предотвращение инфекционных осложнений.

Консервативное лечение. Наружная терапия является обязательной и важной частью комплексного лечения АТД. Она должна проводиться дифференцированно с учетом патологических изменений кожи. Целью наружной терапии АТД является не только купирование воспаления и зуда, но и восстановление водно-липидного слоя и барьерной функции кожи, а также обеспечение правильного и ежедневного ухода за кожей.

Местные глюкокортикостероиды (МГК) рекомендуются как средства первой линии для лечения обострений атопического дерматита, а также препараты стартовой терапии при среднетяжелой и тяжелой формах заболевания.

Не существует четких доказательств преимущества нанесения МГК два раза в сутки по сравнению с однократным нанесением. Метилпреднизолона ацепонат и мометазона фураат следует применять один раз в сутки, флутиказон – 1–2 раза в сутки, бетаметазон, преднизолон и гидрокортизона 17-бутират – 1–3 раза в сутки, гидрокортизон – 2–3 раза в сутки. Назначение коротких курсов (три дня) сильнодействующих МГК у детей столь же эффективно, как и длительное применение (семь дней) слабых МГК.

Не рекомендуется разведение официальных топических МГК индифферентными мазями при наружной терапии АТД, поскольку разведение не снижает частоту появления побочных эффектов, но сопровождается значимым снижением терапевтической эффективности местных МГК.

При существенном уменьшении интенсивности клинических проявлений заболевания рекомендуется постепенное уменьшение кратности и частоты нанесения МГК. Применение местных комбинированных препаратов ГКС и антибиотиков не имеет преимуществ перед МГК (при отсутствии инфекционного осложнения).

Риск развития местных побочных эффектов терапии МГК (стрии, атрофия кожи, телеангиоэктазии), особенно на чувствительных участках кожи (лицо, шея, складки), ограничивает возможность длительного применения местных МГК при АтД.

Ограничено применение местных МГК на чувствительные участки кожи. Кортикостероиды лучше абсорбируются в областях воспаления и шелушения, чем нормальной кожи, и значительно легче проникают через тонкий роговой слой у младенцев, чем через кожу детей подросткового возраста. Кроме того, анатомические области с тонким эпидермисом значительно более проницаемы для МГК.

Анатомические различия во всасывании (в % от общей абсорбированной дозы со всей площади поверхности тела) таковы:

- подошвенная поверхность ступни – 0,14;
- ладонная поверхность – 0,83;
- предплечье – 1,0;
- кожа головы – 3,5;
- лоб – 6,0;
- область нижней челюсти – 13;
- поверхность гениталий – 42.

В зависимости от способности МГК связываться с цитозольными рецепторами, блокировать активность фосфолипазы A_2 и уменьшать образование медиаторов воспаления, с учетом концентрации действующего вещества МГК по силе действия принято делить на классы активности (в Европе выделяют I–IV классы, в США – I–VII классы:

- очень сильные (класс IV);
- сильные (класс III);
- средние (класс II);
- слабые (класс I).

Топические МГК с антибактериальными и противогрибковыми свойствами рекомендуются пациентам с АтД, осложненным бактериальной или грибковой инфекцией кожи.

Аргументы к использованию комбинированных препаратов при лечении *АтД, осложненного вторичным инфицированием*:

- возможность эффективного лечения осложненных инфицированием аллергодерматозов, где использование монокомпонентных препаратов нежелательно;
- большая приверженность пациентов лечению из-за упрощения схемы (меньшее количество используемых одновременно препаратов);
- для атопического дерматита – возможность преодоления резистентности ГКС, вызванной суперантигенами *S. aureus*;
- уменьшение риска обострения процесса в начале лечения, когда из погибающих под воздействием антимикробного препарата микроорганизмов выделяется большое количество метаболитов, провоцирующих воспаление;
- для некоторых препаратов: увеличение продолжительности действия за счет вазоконстрикторного эффекта ГКС (антимикробный агент дольше остается в очаге, медленнее абсорбируется и метаболизируется).

Следует отметить, что применение сильных стероидов (бетаметазона дипропионат) в педиатрической практике нежелательно в силу высокого риска развития стероидных нежелательных лекарственных реакций. В связи с этим при лечении инфицированных

поражений у детей, в особенности при их локализации на чувствительных участках кожи, предпочтительным является применение комбинированных препаратов, имеющих в составе слабый ГКС – гидрокортизон.

Ингибиторы кальциневрина (ИК). Топические ингибиторы кальциневрина (местные иммуномодуляторы) включают пимекролимус (1 % крем) и такролимус (0,03 и 0,1 % мази). Пимекролимус рекомендован в наружной терапии легкого и среднетяжелого АтД у детей старше трех месяцев. Такролимус применяется в виде 0,03 % мази у детей старше двух лет и в виде 0,1 % мази у пациентов старше 16 лет.

Противовоспалительная активность такролимуса соответствует МГК III класса активности, а пимекролимуса – МГК I класса активности, в связи с чем пимекролимус показан для лечения легких и среднетяжелых форм АтД, а такролимус – среднетяжелых и тяжелых форм. Им свойственна низкая системная абсорбция; в отличие от МГК они не вызывают атрофии кожи и не влияют на функцию гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы. Ингибиторы кальциневрина (ИК) обладают фунгистатическим действием в отношении большинства штаммов *Malassezia spp.*

Такролимус используется для длительной поддерживающей терапии АтД (средней степени тяжести и тяжелых форм) по схеме два раза в неделю в течение 12 месяцев и более у пациентов с частыми обострениями (свыше четырех эпизодов в год) с целью предупреждения новых обострений и продления периода ремиссии. Данная терапия рекомендована только тем пациентам, у которых ранее наблюдался ответ на лечение такролимусом по схеме два раза в день продолжительностью не более шести недель. Через 12 месяцев поддерживающей терапии необходимо оценить динамику клинических проявлений и решить вопрос о целесообразности продолжения профилактического использования такролимуса.

Общие рекомендации по применению топических ингибиторов кальциневрина (ИК): у подростков со среднетяжелым и тяжелым АтД рекомендована тактика проактивной терапии с использованием МГК и ИК. Используется однократное нанесение в течение двух последовательных дней недели в течение четырех месяцев.

Препараты на основе дегтя, нафталана, ихтиола, дерматола уступают по своей активности современным стероидным и нестероидным средствам для лечения АтД, в настоящее время не рекомендуются для использования. Медленное развитие противовоспалительного действия и выраженный косметический дефект также ограничивает их применение.

Активированный пиритион цинка. Рекомендовано использовать активированный пиритион цинка (0,2 % аэрозоль, 0,2 % крем и 1 % шампунь) (нестероидный препарат с широким спектром фармакологических эффектов), при его применении снижается количество расширенных сосудов, плотность периваскулярного инфильтрата, нормализуется структура рогового слоя, снижается колонизация кожи грибами, в первую очередь *Malassezia furfur*, а также *S. aureus*.

Препарат можно применять у детей от одного года, допускается использование на всех участках тела без ограничений по площади. Крем наносят два раза в день, возможно применение окклюзионных повязок. Аэрозоль используют в случаях выраженного мокнутия, распыляют с расстояния 15 см 2–3 раза в день.

Антисептики рекомендуется применять в комплексной терапии атопического дерматита, однако доказательств их эффективности, подтвержденных рандомизированными контролируемые исследованиями, нет.

Увлажняющие и смягчающие средства рекомендуются в комплексной терапии атопического дерматита, так как восстанавливают целостность водно-липидного и рогового слоев эпидермиса, улучшают барьерную функцию кожи (корнеотерапия), обладают также МГК-сберегающим эффектом и используются для достижения и поддержания контроля над симптомами заболевания. Эти средства питают и увлажняют кожу, уменьшают сухость и снижают зуд.

Мази и кремы более эффективно восстанавливают поврежденный гидролипидный слой эпидермиса, чем лосьоны. Максимальная продолжительность их действия составляет 6 ч, поэтому аппликации питательных и увлажняющих средств должны быть частыми. Каждые 3–4 недели необходима смена питательных и увлажняющих средств для предотвращения явлений тахифилаксии.

К таким питательным и увлажняющим средствам относятся традиционные (индифферентные) и современные средства лечебной дерматологической косметики. Традиционные средства, особенно на основе ланолина или растительных масел, имеют ряд недостатков: создают водонепроницаемую пленку и часто вызывают аллергические реакции. Поэтому более перспективными являются современные средства лечебной дерматологической косметики, основанные на использовании специфических, сбалансированных и тщательно подобранных компонентов.

Важно отметить, что ежедневное купание (использование ванн лучше, чем душ) активно гидратирует, очищает, обеспечивает лучший доступ лекарственных средств и улучшает функции эпидермиса. Для очищения кожи целесообразно использовать ежедневные непродолжительные прохладные ванны (10 мин) с мягкой моющей основой с рН 5,5, не содержащей щелочи. При очищении кожи не следует ее растирать. После купания рекомендуется только промокнуть поверхность кожи, не вытирая ее досуха.

Системная терапия

➤ Антигистаминные препараты первого поколения не рекомендованы для постоянного и длительного использования, могут применяться лишь при обострении АТД короткими курсами на ночь для уменьшения зуда.

➤ Антигистаминные препараты второго поколения могут быть рекомендованы для устранения не только ночного, но и дневного зуда. Они имеют высокую специфичность к H1-рецепторам, не обладают M-холинолитическим действием, у них отсутствует седативный эффект и влияние на когнитивные функции.

Не рекомендовано использование антагонистов лейкотриеновых рецепторов (АЛТР) при АТД, так как доказательств эффективности недостаточно.

Не рекомендуется назначение кетотифена и пероральных форм кромоглициевой кислоты, так как эффективность данных препаратов в рандомизированных контролируемых исследованиях не доказана.

Антибактериальная терапия. Системное назначение антибиотиков рекомендовано для пациентов с подтвержденной тяжелой бактериальной инфекцией кожи с высокой температурой, интоксикацией. Длительное применение антибиотиков для других целей не рекомендуется. Кожа пациентов с АТД в очагах патологического процесса часто колонизирована *S. aureus*.

Иммуносупрессивная терапия рекомендована при особенно тяжелом течении АтД и недостаточной эффективности всех других методов лечения. Вопрос о назначении этой терапии решает специалист аллерголог-иммунолог. Иммуносупрессивная терапия (циклоспорин; азатиоприн) эффективна для лечения тяжелых форм АтД, но токсичность и наличие большого количества побочных эффектов лечения ограничивает применение препаратов.

Рекомендованы короткие курсы циклоспорина Ж, ВК, так как они обладают значительно меньшим кумулятивным эффектом по сравнению с длительной терапией (прием препарата в течение одного года). Начальная доза циклоспорина – 2,5 мг/кг в день разделяется на два приема в сутки и принимается перорально. С целью снижения вероятности побочных эффектов суточная доза не должна превышать 5 мг/кг в сутки.

Системные ГКС рекомендовано использовать для купирования тяжелых обострений АтД короткими курсами.

Не рекомендовано использование аллергенспецифической иммунотерапии, гомеопатии, рефлексотерапии, фитотерапии и других альтернативных методов лечения АтД.

Профилактика и диспансерное наблюдение. Пациенты детской возрастной категории с АтД должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением педиатра, консультации специалистов (аллерголога-иммунолога, дерматолога) в зависимости от состояния и тяжести процесса проводятся один раз в 2–6 месяцев.

Комплексное обследование с динамическим контролем состояния, определением изменений спектра и степени сенсибилизации проводится детям в зависимости от степени тяжести и характера течения процесса по показаниям амбулаторно или в дневном стационаре.

Гипоаллергенный режим. Уменьшение контакта с аллергеном является первым и необходимым шагом в лечении больных с атопией. В большинстве случаев добиться полного исключения контакта с аллергеном невозможно, но в результате выполнения рекомендаций контакт с ним существенно ограничивается, а значит, облегчается течение болезни, снижается потребность в фармакотерапии.

Обязательно выполнение следующих рекомендаций:

- регулярно стирать постельное белье (1–2 раза в неделю) при температуре более 56 °С для уничтожения клещей (стирка холодной водой уменьшает содержание клещевых аллергенов на 90 %, а стирка горячей водой уничтожает клещей);
- стирать подушки и одеяла горячей водой более 56 °С и наматрасники (чехлы) из непроницаемой для клещей ткани;
- помнить, что хорошая вентиляция жилища уменьшает влажность, снижение влажности в доме до 40 % важно для контроля над количеством клещей и грибов.

Дополнительно:

- использовать для уборки жилища вакуумные пылесосы (желательно с НЕРА-фильтром);
- использовать специальные салфетки для уборки пыли;
- для обеспечения лучших условий для чистки желательно заменить ковры и ковровые покрытия на линолеум или паркет;
- гардины и занавеси в спальне лучше поменять на моющиеся жалюзи;
- заменить мебель с тканевым покрытием на кожаную или виниловую;

- мягкие игрушки убрать из спальни, при необходимости их можно стирать в горячей воде (более 56 °С) или замораживать в морозильной камере домашнего холодильника для уничтожения клещей;
- учитывая, что клещи домашней пыли чувствительны к прямому действию солнечных лучей, можно высушивать на солнце не менее 3 ч матрасы, ковры, пледы (с учетом региональных особенностей).

Кроме того, могут использоваться специальные средства для уничтожения клещей домашней пыли – чистящие салфетки, аэрозоли, противоклещевое постельное белье, спреи, стиральные порошки, противоклещевые средства для чистки ковров (на основе бензилбензоата – акарициды), противоклещевые средства для чистки пылесосов и т.п.

Для достижения должного результата важен комплексный подход, так как большинство мероприятий по элиминации, применяющихся по отдельности, оказываются нерентабельными и неэффективными.

Необходимо помнить, что безаллергенных животных не существует. После удаления животного из квартиры необходимо провести неоднократную тщательную уборку помещения для полного удаления следов слюны, экскрементов, перхоти, шерсти животного. Аллергены кошки сохраняются в жилом помещении даже после удаления животного в течение длительного времени (около шести месяцев).

Кроме того:

- ковры, матрасы, покрытия подвергать регулярной вакуумной чистке; сменить одежду при выходе из дома, если был контакт с домашним животным;
- не посещать цирк, зоопарк и дома, где есть животные;
- не пользоваться одеждой из шерсти, меха животных.

Необходимо также:

- максимально ограничивать контакт с факторами внешней среды, вызывающими обострение заболевания;
- обеспечить оптимальную влажность помещения (40 %);
- сохранять комфортную температуру воздуха;
- в жаркую погоду пользоваться кондиционером для воздуха в помещении;
- не использовать синтетические ткани, одежду из шерсти, предпочтение – хлопчатобумажным тканям;
- обеспечить спокойную обстановку в школе и дома;
- коротко стричь ногти;
- в период обострения спать в хлопчатобумажных носках и перчатках;
- не запрещать купания,
- не использовать горячую воду для душа и/или ванны;
- водные процедуры должны быть кратковременными (5–10 мин) с использованием теплой воды (32–35 °С);
- использовать специальные средства для ухода за кожей при АТД;
- для стирки использовать жидкие, а не порошковые моющие средства;
- свести к минимуму контакт с аллергенами, вызывающими обострение заболевания, а также с раздражающими веществами;
- в солнечную погоду пользоваться солнцезащитными кремами, не вызывающими контактного раздражения кожи;
- после плавания в бассейне необходимо принять душ и нанести увлажняющий крем;

- полностью выполнять назначения лечащего врача.
- Пациентам не следует:*
- использовать спиртосодержащие средства гигиены;
 - использовать средства с антимикробными компонентами без рекомендации лечащего врача;
 - участвовать в спортивных состязаниях, так как это вызывает интенсивное потоотделение и сопровождается тесным контактом кожи с одеждой;
 - слишком часто принимать водные процедуры;
 - во время мытья интенсивно тереть кожу и использовать для мытья приспособления более жесткие, чем мочалка из махровой ткани.
- Ступенчатая терапия АД представлена в таблице 9.

Таблица 9 – Ступенчатая терапия АД (Консенсус EAACI/AAAAI/PRACTALL)

IV ступень	Тяжелое течение АД (SCORAD 40, персистирующее течение): <ul style="list-style-type: none"> • системные иммуносупрессоры (ГКС, циклоспорин А, азатиоприн), МГК средней и высокой активности, топические ингибиторы кальциневрина, системные антигистаминные препараты второго поколения, фототерапия. Образовательные мероприятия
III ступень	Средняя степень тяжести (SCORAD 20–40): <ul style="list-style-type: none"> • системные антигистаминные препараты второго поколения. МГК средней и высокой активности. Топические ингибиторы кальциневрина
II ступень	Легкая степень тяжести (SCORAD < 20): <ul style="list-style-type: none"> • системные антигистаминные препараты второго поколения. МГК низкой и средней активности. Топические ингибиторы кальциневрина. Образовательные мероприятия
I ступень	Только сухость кожи (ремиссия): <ul style="list-style-type: none"> • базисная терапия: уход за кожей, элиминационные мероприятия. Образовательные мероприятия

Рекомендации по назначению МГК у детей и другие факторы, влияющие на действие МГК

Другие факторы, влияющие на действие МГК:

- увеличение концентрации конкретного МГК в зависимости от формы препарата усиливает лечебное действие;
- окклюзионные повязки способствуют увлажнению кожного покрова и значительно увеличивают абсорбцию и активность МГК (до 100 раз);
- мазевая основа препарата обычно улучшает абсорбцию действующего вещества, следовательно, обладает более мощным действием, чем кремы и лосьоны.

Общие рекомендации по использованию МГК у детей:

- при тяжелых обострениях и локализации патологических кожных очагов на туловище и конечностях лечение начинают с МГК III класса (по классификации Miller&Munro, 1980), для обработки кожи лица и других чувствительных участков кожи (шея, складки) рекомендуется использовать топические ингибиторы кальциневрина или МГК I класса;
- для рутинного применения при локализации поражений на туловище и конечностях у детей рекомендуются МГК I или II классов;

- не следует применять МГК IV класса у детей до 14 лет.

Длительность применения МГК

В качестве базовой рекомендации по длительности использования МГК может служить следующее положение: длительность применения МГК следует минимизировать настолько, насколько позволяет клиническая ситуация. Непрерывный курс терапии МГК у детей не должен превышать двух недель. Если упорное хроническое течение АТД требует более длительного лечения, следует прибегать к интермиттирующим курсам (например, двухнедельный перерыв после двух недель терапии) или отдавать предпочтение топическим ингибиторам кальциневрина.

2.3. Поллиноз

Поллиноз («сенная лихорадка») – комплекс сезонных аллергических реакций на пыльцу растений. Аллергические реакции при поллинозе развиваются при сенсибилизации к воздействию пыльцы трав и деревьев. Мелкая пыльца размером всего 10–50 микрон оседает на коже и слизистых оболочках больного, вызывая специфическую реакцию организма.

Клиника. Заболевание проявляется ринитом (зуд в носу, заложенность носа, чихание, насморк, нарушение обоняния), дерматитом (зуд и кожные высыпания), конъюнктивитом (отечность век и слизистой глаз, светобоязнь, слезотечение и ощущение песка в глазах), астмоидным бронхитом аллергического характера (зуд в глотке, ушах и области трахеи, кашель, удушье).

Возможна гипертермия. У некоторых больных появляется крапивница или затруднение дыхания, обусловленные бронхиальной астмой. В отдельных случаях может развиваться отек Квинке, контактный или атопический дерматит, цистит или воспаление наружных половых органов.

Поллиноз может сопровождаться явлениями «пыльцевой интоксикации» – утомляемостью, повышенной раздражительностью, снижением аппетита, депрессией и приступами мигрени. Если больной по какой-то причине проглатывает пыльцу (например, с медом), возможно появление тошноты и рвоты, которые сопровождаются резкими болями в животе.

Выраженность клинических проявлений зависит от погоды. В ветреную сухую погоду концентрация пыльцы в воздухе повышается – и симптомы поллиноза усиливаются. В дождливую сырую погоду в воздухе присутствует небольшое количество пыльцы – и проявления болезни становятся менее выраженными.

Период обострения поллиноза совпадает с периодом цветения определенных деревьев и трав. Больные с аллергией на пыльцу орешника, дуба, ольхи и березы переживают обострение поллиноза в апреле и мае. В июне и июле страдают пациенты, у которых развилась аллергия на пыльцу злаковых (тимофеевки, лисохвоста, овсяницы, пырея и мятлика). В августе и сентябре симптомы болезни появляются у людей с аллергией на пыльцу амброзии, лебеды и полыни.

Диагностика. Диагноз «поллиноз» выставляется на основании характерного анамнеза (сезонность, наследственная предрасположенность), данных объективного осмотра отоларинголога и дополнительных исследований.

Обнаружение эозинофилов при исследовании отпечатков слизистой оболочки глаз и носа подтверждает аллергическую природу заболевания. Для выявления конкретного аллергена, ставшего причиной развития поллиноза, проводят провокационные тесты и кожные аллергопробы.

Лечение. Необходимо свести к минимуму контакт с аллергеном. Больному поллинозом рекомендуют сократить время пребывания на улице, особенно в сухую и ветреную погоду. Не рекомендуется открывать окна. Следует использовать специальные очистители воздуха, предназначенные для улавливания пыльцы растений, исключить из рациона определенные продукты, которые могут стать причиной развития перекрестной аллергии.

При легком течении поллиноза назначают антигистаминные средства (таблица 10), при средней тяжести рекомендуются глюкокортикостероиды местного действия (назальные спреи триамцинолон, флутиказон, мометазон, беклометазон и т.д.), при тяжелом течении – местные глюкокортикостероиды комбинируют с антигистаминными препаратами общего действия.

Таблица 10 – Антигистаминные препараты второго поколения для системного применения

МНН и форма	Кратность применения
Цетиризин капли, сироп, таблетки	Детям 6–12 месяцев: по 2,5 мг один раз в день. Детям 1–6 лет: по 2,5 мг два раза в день или 5 мг один раз в день в виде капель. Детям старше шести лет: по 10 мг однократно или по 5 мг два раза в день
Левоцетиризин капли, сироп, таблетки	Детям 2–6 лет: 2,5 мг в сутки в форме капель. Детям старше шести лет: 5 мг один раз в день
Дезлоратадин сироп, таблетки	Детям с шести месяцев до одного года: по 1 мг (2 мл сиропа) Детям 1–5 лет: по 1,25 мг (2,5 мл). Детям 6–11 лет: по 2,5 мг (5 мл) один раз в день в форме сиропа. Детям старше 12 лет: 5 мг (одна таблетка или 10 мл сиропа) один раз в день
Лоратадин сироп, таблетки	Детям старше двух лет: • с массой тела менее 30 кг: по 5 мг один раз в день. • с массой тела более 30 кг: по 10 мг один раз в день
Фексофенадин таблетки	Детям 6–12 лет: по 30 мг один раз в день. Детям старше 12 лет: 120–180 мг один раз в день
Рупатадин таблетки	Детям старше 12 лет: 10 мг один раз в день
Эбастин сироп, таблетки	Сироп (1 мг/мл): • дети 6–12 лет: 5 мг (5 мл) один раз в день; • дети 12–15 лет: 10 мг (10 мл) один раз в день; • с 15 лет: 10–20 мг (10–20 мл) один раз в день; Таблетки (10 мг): • детям старше 12 лет: по 1–2 таблетки 10 мг один раз в день

При сопутствующих тяжелых вирусных, бактериальных, грибковых инфекциях и иммунных нарушениях глюкокортикостероиды следует использовать с осторожностью.

Если пациента беспокоит выраженная заложенность носа, возможно краткосрочное назначение сосудосуживающих средств (нафазолина, ксилометазолина, оксиметазолина), так как длительное их применение может привести к развитию медикаментозного ринита. Тяжелое течение поллиноза в сочетании с сужением носовых ходов является показанием к хирургическому удалению части носовых раковин.

Профилактика. Пациентам с поллинозом рекомендуют принимать меры, направленные на ограничение контакта с аллергенами:

- Если есть возможность, на время периода цветения стоит уезжать в другую климатическую зону.
- Больным категорически не рекомендуют выезжать за город в период цветения.
- Проветривать помещение лучше в сырую безветренную погоду. Для того чтобы предотвратить проникновение аллергена в квартиру, на окно можно повесить смоченную плотную ткань.
- Пациентам с поллинозом следует принимать душ после прихода с улицы.
- В период обострения рекомендуется несколько раз в день промывать глаза и полоскать горло для удаления аллергена.
- Вещи после стирки не следует сушить на улице, чтобы избежать оседания пыльцы.

Раздел 3

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ БРОНХИОЛИТОМ, БРОНХОЭКТАЗАМИ

3.1. Острый бронхолит

Острый бронхолит (J21) определяется как воспалительное заболевание нижних дыхательных путей с преимущественным поражением мелких бронхов и бронхиол и развивается у детей в возрасте до двух лет (наиболее часто – у детей в возрасте до одного года).

Бронхолит чаще (60–70 %) развивается в ответ на респираторно-синцитиальную (РС) вирусную инфекцию. У недоношенных детей, особенно с бронхолегочной дисплазией и находящихся на искусственном вскармливании, этиологически значимым агентом при бронхолите может быть риновирус (до 40 % случаев). Причинами заболевания также могут быть вирусы гриппа А и В, парагриппа, аденовирус, коронавирус, метапневмовирус и бокавирус человека.

РС-вирусную инфекцию переносят около 90 % детей в первые два года жизни, однако лишь приблизительно в 20 % случаев у них развивается бронхолит, что может быть обусловлено наличием предрасполагающих факторов.

К дополнительным факторам риска развития бронхолита относят:

1. Наличие старших детей в семье.
2. Возраст до шести месяцев.
3. Рождение (за ≤ 6 месяцев до начала РСВ-сезона).
4. Большая семья (≥ 4 человек).
5. Грудное вскармливание ≤ 2 месяцев.
6. Посещение детского сада.
7. Дети от многоплодной беременности.

Факторы риска развития тяжелого течения бронхолита:

1. Недоношенность (< 35 недель гестации).
2. Бронхолегочная дисплазия.
3. Другие хронические поражения респираторного тракта (например, врожденные пороки развития).
4. Гемодинамически значимые сердечно-сосудистые нарушения.
5. Иммунодефициты.
6. Возраст младше трех месяцев.
7. Мужской пол.
8. Низкий социально-экономический уровень семьи.
9. Курение матери во время беременности, пассивное курение.
10. РС-инфекция.

11. Нейромышечные заболевания.

12. Генетические особенности.

В патогенезе основную роль играют некроз и десквамация эпителия терминальных и респираторных бронхиол, лимфоцитарная и нейтрофильная инфильтрация и отек их стенки. Также отмечается гиперсекреция слизи.

При бронхиолите возможно развитие мелких ателектазов в случае полной или частичной обтурации просвета пораженных участков дыхательных путей, диффузные проявления симптома «воздушной ловушки». В свою очередь, ателектазы и «воздушные ловушки» способствуют развитию гипоксемии и гиперкапнии вследствие нарушения вентиляционно-перфузионных отношений.

У детей с бронхиолитом возможно развитие осложнений (катаральный отит, реже инфекция мочевых путей). Риск вторичной бактериальной пневмонии возрастает у детей, госпитализированных в ОРИТ, особенно при интубации.

Кодирование по МКБ-10 острого бронхиолита (J21):

J21.0 – Острый бронхиолит, вызванный РС-вирусом.

J21.8 – Острый бронхиолит, вызванный другими уточненными агентами.

J21.9 – Острый бронхиолит неуточненный.

Классификация. Клиническая классификация бронхиолитов основана на этиологии, а также включает системные заболевания, при которых бронхиолит развивается как один из синдромов:

- Бронхиолиты, развившиеся вследствие вдыхания различных веществ (дыма, раздражающих газов, органической и минеральной пыли).
- Инфекционный бронхиолит (вирусный).
- Постинфекционный (облитерирующий) бронхиолит.
- Бронхиолит, индуцированный лекарственными средствами.
- Бронхиолит, ассоциированный с коллагенозами.
- Бронхиолит, ассоциированный с воспалительными заболеваниями кишечника.
- Посттрансплантационный бронхиолит.
- Бронхиолит, ассоциированный с паранеопластической пузырьчаткой.
- Гиперплазия нейроэндокринных клеток с бронхиолярным фиброзом.
- Прочие (семейные формы фолликулярного бронхиолита, бронхиолит при иммунодефицитах, лизинурии, атаксии-телеангиоэктазии – синдроме Луи-Бар, IgA нефропатии).

Для оценки тяжести течения бронхиолита следует ориентироваться на признаки дыхательной недостаточности.

Симптомокомплекс острого бронхиолита включает обструкцию нижних дыхательных путей, возникающую на фоне ОРВИ (или при воздействии раздражителей) и сопровождающуюся кашлем и признаками дыхательной недостаточности: затрудненным кряхтящим дыханием, тахипноэ 50–70 в мин, втяжением межреберных промежутков и/или подреберий, раздуванием крыльев носа и двусторонними мелкопузырчатыми хрипами в легких. Нередко выявляются сухие свистящие хрипы.

Инструментальная диагностика. Рентгенологическое исследование при бронхиолите рутинно проводить не рекомендуется, если у ребенка нет симптомов, подозрительных на пневмонию.

На рентгенограмме органов грудной клетки у больных бронхиолитом часто выявляется вздутие легких, усиление бронхосудистого рисунка, участки понижения прозрачности легочной ткани, мелкие ателектазы, которые иногда ошибочно принимают за пневмонию, что ведет лишь к необоснованному назначению антибиотиков.

Для определения степени тяжести дыхательной недостаточности при бронхиолите рекомендуется контроль сатурации крови кислородом.

Лечение. Основной задачей терапии бронхиолита является купирование дыхательной недостаточности.

Антибиотики и противовирусные средства при остром бронхиолите не показаны. Антибиотики назначаются при сопутствующей бактериальной инфекции.

Рекомендуется обеспечить ребенку с бронхиолитом адекватную гидратацию перорально. При дегидратации, если невозможно выпаивание, необходима парентеральная регидратация 0,9 % раствором натрия хлорида или раствором Рингера.

Рекомендуется терапия увлажненным кислородом при $SpO_2 \leq 92-94\%$.

Ингаляционная бронхоспазмолитическая терапия не влияет на длительность бронхиолита.

При бронхиолите не рекомендуется использовать ингаляционные глюкокортикостероиды (ИГК), системные стероиды, вибрационный и/или перкуссионный массаж вследствие отсутствия доказательств их клинического эффекта.

Профилактика и диспансерное наблюдение. С целью уменьшения заболеваемости острыми респираторными инфекциями, бронхиолитом в частности, следует рекомендовать грудное вскармливание, профилактику пассивного курения, соблюдение гигиенических норм.

У детей первого года жизни из групп риска (недоношенность, бронхолегочная дисплазия, гемодинамически значимые врожденные пороки сердца) для профилактики РС-вирусной инфекции в осенне-зимний сезон рекомендована пассивная иммунизация паливизумабом, препарат вводится внутримышечно в дозе 15 мг/кг ежемесячно один раз в месяц – с ноября по март.

Показаниями для госпитализации детей с бронхиолитом являются:

- 1) апноэ, признаки дыхательной недостаточности 2–3-й степени, сонливость;
- 2) возраст до шести месяцев у недоношенных детей;
- 3) дегидратация, затруднение в кормлении, пониженное питание;
- 4) потребность в постоянной санации верхних дыхательных путей в клинических условиях;
- 5) отягощенный преморбидный фон, социальные показания.

Прогноз острого бронхиолита, как правило, благоприятный. Респираторные симптомы средней степени выраженности могут сохраняться приблизительно три недели.

Около половины детей, перенесших острый бронхиолит, в дальнейшем могут иметь эпизоды бронхиальной обструкции. Среди них чаще встречаются пациенты с отягощенной наследственностью по атопии, для которых бронхиолит может быть одним из факторов риска развития бронхиальной астмы.

Реабилитация и специальные методы диспансерного наблюдения не требуются.

3.2. Бронхоэктазы

Бронхоэктазы (БЭ) – локализованное необратимое расширение бронха, сопровождающееся воспалительными изменениями в стенке и окружающей паренхиме и развитием фиброза.

Легкие в норме обладают системой первичной и вторичной защиты, что позволяет сохранять стерильность, поэтому БЭ, как правило, обусловлены различными врожденными и приобретенными состояниями.

Развитию БЭ могут способствовать многочисленные патологические факторы: врожденные структурные дефекты стенок бронхиального дерева, сдавление бронха вследствие различных причин (например, увеличенными лимфоузлами или инородным телом), воспаление, в результате которого повреждаются эластические ткани и хрящи бронха.

Бронхоэктазы (как результат деструкции бронхиальной стенки вследствие воспаления) ведут к нарушению физиологических защитных механизмов, главным образом восходящего тока слизи. В результате в бронхах создаются благоприятные условия для роста бактерий, возникает порочный круг: воспаление – повреждение эпителия – нарушение восходящего тока слизи – инфицирование – воспаление.

Бронхоэктазы могут наблюдаться у пациентов со следующей патологией:

1. *Врожденными структурными аномалиями строения бронхолегочной системы* (синдром Вильямса – Кэмпбелла, синдром Мунье – Куна (трахеобронхомегалия), трахеомаляция, бронхомаляция, стенозы трахеи и/или бронхов, бронхогенные кисты, трахеальный бронх, легочная секвестрация, кистозно-аденоматозная мальформация).

2. *Токсическим повреждением дыхательных путей* (при вдыхании токсических веществ, аспирация вследствие гастроэзофагеального рефлюкса, мышечной дистрофии, трахеопищеводного свища).

3. *Обструкцией бронха* (лимфаденопатия, аномальный сосуд, опухоль, инородное тело, опухоль, гранулема и т.д.).

4. *Обструктивными заболеваниями легких* (дефицит α_1 -антитрипсина).

5. *Нарушения мукоцилиарного клиренса* (первичная цилиарная дискинезия, муковисцидоз).

6. *Инфекцией* (коклюш, корь, аденовирусная инфекция, пневмония, туберкулез, микобактериоз при ВИЧ-инфекции).

7. *Первичными иммунодефицитными состояниями* (агаммаглобулинемия, общий переменный иммунодефицит, селективная недостаточность иммуноглобулина А, селективная недостаточность субклассов иммуноглобулина G, синдром Луи-Бар – комбинированный иммунодефицит, синдром Джоба – гипер-IgE-синдром, хроническая гранулематозная болезнь, дефицит транспортеров, связанных с презентацией антигенов, дефекты комплемента).

8. *Вторичной иммуносупрессией, обусловленной*: онкогематологическими заболеваниями, аллогенной трансплантацией, в том числе костного мозга, применением иммуносупрессивных лекарственных препаратов.

9. *Аллергическим бронхолегочным аспергиллезом.*

10. *Системными заболеваниями* (ревматоидный артрит, системная склеродермия, анкилозирующий спондилит, саркоидоз, синдромы Элерса – Данло, Марфана, метафизарная хондродисплазия, тип Мак-Кьюсика и др.).

11. *Воспалительными заболеваниями кишечника*: язвенный колит, болезнь Крона.

12. *Идиопатическими бронхоэктазами*.

В посеве мокроты у детей с БЭ могут выявляться следующие микроорганизмы: *Haemophilus influenzae*; *Streptococcus pneumoniae*; *Moraxella catarrhalis*; *Staphylococcus aureus*; *Pseudomonas aeruginosa*.

Распространенность БЭ в популяции точно неизвестна. Выявляемость БЭ в разных странах может зависеть от различных причин, в том числе от доступности медицинского оборудования с визуализацией хорошего качества. Исследования по изучению эпидемиологии БЭ у детей в КР и РФ не проводились.

Кодирование по МКБ-10:

J47 – Бронхоэктатическая болезнь. Бронхиолэктазы.

Q33.4 – Врожденная бронхоэктазия.

Классификация. Бронхоэктатическая болезнь (J47) – приобретенное хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в расширенных деформированных бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве.

Бронхоэктазы принято подразделять на:

➤ **Цилиндрические БЭ** – возникают в основном при склерозе бронхиальных стенок. При этом просвет бронха расширяется равномерно на достаточно большом протяжении. Чаще всего это происходит на фоне других болезней легких (вторичные бронхоэктазы). Цилиндрическая форма не способствует скоплению большого объема гноя, поэтому общее состояние больных, как правило, не слишком тяжелое, в ряде случаев такие БЭ могут регрессировать при устранении причины.

➤ **Мешотчатые БЭ** – одиночные шарообразные или овальные расширения с одной стороны бронха, которые могут достигать больших размеров. В них скапливается значительный объем мокроты и гноя. Нередко данная форма встречается при врожденных дефектах развития легочной ткани. Течение болезни обычно тяжелое. Распространенным вариантом развития БЭ является частичная obturация крупного бронха опухолью, инородным телом, рубцом или сдавление его извне увеличенными лимфатическими узлами. Такие БЭ возникают в зоне частичного или полного ателектаза и обозначаются как ателектатические. В механизме развития БЭ определенную роль играет тракция бронхиальной стенки фиброзными тяжами из окружающей фиброзно измененной ткани (тракционные БЭ).

В течении бронхоэктатической болезни различают две фазы:

1. Фаза обострения – активный воспалительный процесс с накоплением гноя. Частота обострений может быть различной – от нескольких эпизодов в год до нескольких в течение одного месяца.

2. Фаза ремиссии характеризуется отсутствием острых симптомов. БЭ при этом сохраняются. При наличии множественных расширений бронхов и сопутствующего пневмосклероза в фазе ремиссии может наблюдаться сухой или влажный кашель, признаки дыхательной недостаточности.

Диагностика. Предположить наличие БЭ у ребенка можно при наличии следующих клинических симптомов:

- хронический кашель (продуктивный или без мокроты) на протяжении более чем восьми недель;
- персистирующие беспричинные хрипы в легких;
- неполное разрешение пневмонии после адекватной терапии или повторные пневмонии одной и той же локализации;
- «астма», торпидная к адекватно назначенной и проводимой терапии;
- наличие респираторных симптомов у детей со структурными и/или функциональными нарушениями желудочно-кишечного тракта и верхних дыхательных путей;
- кровохарканье.

У большинства детей отмечаются часто рецидивирующие респираторные инфекции с явлениями бронхита. Достаточно рано появляется кашель с выделением гнойной мокроты. Помимо этого, может отмечаться свистящее дыхание, слышимое на расстоянии и/или «оральная крепитация». При распространенном процессе с варикозными и/или мешотчатыми БЭ может отмечаться одышка.

Рекомендуется обратить внимание на наличие в анамнезе респираторного дистресс-синдрома, пневмонии, тяжелого заболевания нижних дыхательных путей, аспирации инородного тела, хронических или рецидивирующих синуситов, отитов, назальных полипов, ревматоидного артрита или воспалительных заболеваний кишечника.

При осмотре могут наблюдаться различные деформации грудной клетки, косвенные признаки хронической гипоксии («барабанные пальцы» и/или ногти по типу «часовых стекол»), коробочный оттенок звука и/или участки притупления при перкуссии, ослабление дыхания, сухие и разнокалиберные (преимущественно среднепузырчатые) влажные хрипы – локальные или распространенные.

Лабораторная диагностика: микробиологическое исследование мокроты, трахеального аспирата для идентификации патогена и определения чувствительности выделенной микрофлоры к антибиотикам.

Рекомендуется проведение лабораторных тестов для подтверждения/исключения муковисцидоза (потовый тест, определение нейтрального жира в кале, эластаза кала).

Не рекомендуется рутинное исследование на выявление дефицита $\alpha 1$ -антитрипсина при отсутствии КТ-признаков базальной эмфиземы

Инструментальная диагностика: рентгенография органов грудной клетки недостаточно информативна при БЭ, компьютерная томография (основной метод диагностики БЭ), исследование функции внешнего дыхания (обструктивные или комбинированные нарушения вентиляции), газов крови и/или сатурации для подтверждения/исключения гипоксемии, трахеобронхоскопия (исключение/подтверждение аспирации инородного тела и его удаления, взятие биопсии бронха для последующей световой фазово-контрастной и электронной микроскопии для исключения первичной цилиарной дискинезии), эхокардиографическое исследование (развитие легочной гипертензии и формирование легочного сердца), проба Манту (исключения/подтверждения туберкулезной инфекции).

Лечение. Рекомендуется проведение *системной антибактериальной терапии* при обострении хронического бронхолегочного процесса или при выявлении возбудителя респираторной инфекции в количестве более 10^{3-4} КОЕ при плановом микробиологическом

исследовании. Как правило, у большинства пациентов с БЭ препаратом выбора является амоксициллин клавулановая кислота, далее по предпочтительности следуют цефалоспорины 2–3-го поколения. Возможно применение ступенчатого метода антибактериальной терапии. Пациентам с частыми обострениями и/или прогрессирующим ухудшением легочной функции рекомендуются длительные курсы антимикробной терапии.

Оценка эффективности лечения: клинически (лихорадка, хрипы в легких) и по данным микробиологического исследования (эрадикация возбудителя, персистенция, суперинфекция, снижение выделения возбудителя $< 10^{3-4}$ КОЕ и т.д.).

Оценка безопасности лечения: зависит от применяемого лекарственного средства (ЛС) и проводится с учетом возможных нежелательных лекарственных реакций.

Назначение ингаляционных бронхоспазмолитических препаратов (β_2 -агонистов) у детей с БЭ оправдано при положительной пробе с бронхоспазмолитиком при исследовании функции внешнего дыхания и при клинической эффективности. Могут применяться: сальбутамол, для длительной терапии – пролонгированные препараты (салметерол, формотерол). Все препараты назначаются в возрастных дозировках.

Хирургическое лечение рекомендовано при:

- локализованных БЭ (распространенность не более чем на одну долю – ограниченный процесс), являющихся источником частых обострений инфекций нижних дыхательных путей, существенно ухудшающих качество жизни пациента;
- опасных (более 200 мл в сутки) кровотечений или кровохарканье (неконтролируемое консервативной терапией) из локальной зоны поражения. Альтернативой резекции в последнем случае является эмболизация бронхиальной артерии.

Хирургическое лечение у больных с локальными бронхоэктазами проводят крайне редко, обычно только в тех случаях, когда исчерпаны возможности консервативной терапии: упорная рецидивирующая пневмония одной и той же локализации, частые кровотечения, инфицирование или длительный сегментарный коллапс легкого.

Кинезитерапия – один из важных компонентов комплексного лечения при БЭ. Главная цель кинезитерапии – очищение бронхиального дерева от скоплений мокроты, предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолегочной системы. Наиболее часто используют следующие методики кинезитерапии:

- постуральный дренаж;
- перкуссионный массаж грудной клетки;
- активный цикл дыхания;
- контролируемое откашливание.

Регулярные занятия *лечебной физкультурой* позволяют:

- эффективно лечить и предупреждать обострения хронического бронхолегочного процесса;
- формировать правильное дыхание;
- тренировать дыхательную мускулатуру;
- улучшать вентиляцию легких;
- повышать эмоциональный статус ребенка.

Физические упражнения облегчают очищение бронхов от вязкой мокроты и развивают дыхательную мускулатуру. Некоторые упражнения укрепляют грудную клетку и исправляют осанку. Регулярные физические нагрузки улучшают самочувствие больных

детей и облегчают общение со сверстниками. В редких случаях тяжесть состояния больного полностью исключает возможность занятия физическими упражнениями.

В связи с возможным развитием истощения пациентов с БЭ, рекомендуется индивидуальная коррекция рациона на основе оценки нутритивного статуса. Диета должна обеспечивать адекватное количество энергетических и питательных компонентов.

Профилактика и диспансерное наблюдение. Профилактика заключается в предупреждении и лечении тяжелых инфекций бронхов и пневмоний у детей. Вакцинация против коклюша, кори в декретированные сроки, рациональное использование антибактериальных препаратов при легочных бактериальных инфекциях способствуют снижению распространенности БЭ. Для улучшения общего состояния пациента следует соблюдать меры профилактики обострений, а лечебные мероприятия должны проводиться комплексно и в полном объеме.

Пациентам с БЭ целесообразно проведение вакцинации против пневмококковой и гемофильной инфекций, ежегодная вакцинация от гриппа. Следует помнить об особенностях вакцинопрофилактики у детей с иммунодефицитными состояниями.

Пациентам рекомендуется проведение реабилитационных мероприятий, нацеленных на поддержание легочной функции.

Первичная диагностика и подбор терапии осуществляются в условиях специализированного пульмонологического стационара или отделения (пациенты с нетяжелым течением, особенно при катamnестическом наблюдении, могут быть госпитализированы и в дневной стационар). Длительность пребывания – 14–21 день.

В амбулаторно-поликлинических условиях при подозрении или в случае выявления бронхолегочных заболеваний участковые врачи-педиатры должны направлять больных на консультацию к врачу-пульмонологу. Частота визитов пациента с БЭ устанавливается индивидуально в зависимости от тяжести течения и этиологии заболевания. В среднем контрольные осмотры пациентов с бронхоэктазами должны проводиться не реже одного раза в год (по показаниям – чаще), с ежегодным исследованием ФВД, сатурации, Эхо-КТ с доплеровским анализом и периодическим контролем КТ органов грудной полости (в среднем один раз в два года).

Раздел 4

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ И ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА, БИЛИАРНОЙ И МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

4.1. Функциональная (неязвенная) диспепсия

Функциональная (неязвенная) диспепсия (ФД) – это симптомокомплекс, включающий боли или ощущение дискомфорта в подложечной области, тяжесть и чувство переполнения в эпигастрии после еды, вздутие живота, тошноту, рвоту, отрыжку, изжогу и другие симптомы, при которых, несмотря на тщательное обследование, не удается выявить органическое заболевание (Римские критерии III, 2006).

Распространенность ФД в разных странах колеблется от 26 до 41 %, встречается в основном в молодом возрасте.

Классификация. В зависимости от клинической картины различают:

- язвенноподобный (доминируют боли, напоминающие аналогичные при язвенной болезни);
- дискинетический (преобладают чувство тяжести после еды, вздутие живота, тошнота);
- неспецифический (смешанная симптоматика).

Римский консенсус III выделил два новых варианта:

1) диспепсические симптомы, вызываемые приемом пищи (meal-induced dyspeptic symptoms), или индуцированные пищей диспепсические симптомы (постпрандиальный дистресс-синдром);

2) epigastric pain syndrome (EPS) – синдром эпигастральной боли, или эпигастральный болевой синдром (ЭБС).

Причиной появления основных симптомов ФД считают нарушение двигательной функции желудка и двенадцатиперстной кишки. Преобладают следующие моторно-эвакуаторные нарушения:

- гастропарез – ослабление моторики антрального отдела желудка с замедлением эвакуации содержимого;
- нарушение аккомодации желудка – снижение способности проксимального отдела расслабляться после приема пищи под действием нарастающего давления содержимого на его стенки (при нормальной аккомодации после приема пищи происходит увеличение объема желудка без повышения внутрижелудочного давления);
- нарушение ритма перистальтики (желудочная дисритмия) – расстройство антроуденальной координации, развитие перистальтики желудка по брадигастритическому (чаще), тахигастритическому или смешанному типу.

Клиника. При язвенноподобном варианте отмечают постоянные или периодические боли либо ощущение дискомфорта в эпигастральной области, не имеющие четкой связи с приемом пищи.

При дискинетическом варианте пациентов беспокоят чувство переполнения, тяжести в эпигастральной области после еды, вздутие живота, тошнота, рвота, чувство быстрого насыщения.

При неспецифическом варианте наблюдают сочетание различных симптомов ФД и выделить ведущий синдром не удается.

Диагностика. Диагноз ФД правомочен лишь после исключения всех органических причин боли и дискомфорта в эпигастрии.

Согласно критериям Римского консенсуса III в процессе диагностики ФД предлагается следовать пунктам, разработанным на основе доказательной медицины:

1. Следует проанализировать клиническую картину и убедиться, что жалобы пациента, скорее всего, связаны с патологией верхнего отдела ЖКТ.

2. Необходимо исключить симптомы тревоги (потеря массы тела, повторяющаяся рвота, прогрессирующая дисфагия, кровотечения из ЖКТ).

3. Исключить прием нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), которые могут вызвать гастропатию.

4. Оценить наличие типичных рефлюксных симптомов, таких как проявление ГЭРБ.

5. Эндоскопия рекомендуется больным с симптомами тревоги.

Диагноз ФД может быть поставлен при наличии трех обязательных условий (Римские критерии):

- постоянная или рецидивирующая диспепсия (боли или дискомфорт, локализующиеся в эпигастральной области по средней линии), продолжительность которой составляет не менее 12 недель за последние 12 месяцев;
- отсутствие доказательств наличия органического заболевания, подтверждаемое тщательным сбором анамнеза, ФГС и УЗИ органов брюшной полости;
- диспепсия не уменьшается после дефекации и не сопровождается изменением частоты или формы стула (эти признаки характерны для синдрома раздраженного кишечника).

Инструментальные и лабораторные исследования:

- ФГДС – исключает органическую патологию верхних отделов ЖКТ (ГЭРБ, язвенная болезнь (ЯБ), рак желудка).
- УЗИ гепатобилиарной зоны – обнаруживает желчнокаменную болезнь, хронический панкреатит.
- Гастродуоденальная манометрия – оценивает изменение давления при сокращении стенки желудка с помощью датчиков, введенных в полость антрального отдела желудка и двенадцатиперстной кишки.
- Рентгенологическое исследование – выявляет стеноз или дилатацию отделов пищеварительного тракта, замедленное опорожнение желудка.

ФД часто приходится дифференцировать с синдромом раздраженной кишки, при котором боли чаще возникают в нижних отделах живота и обычно сопровождаются расстройствами стула (запоры, поносы или их чередование). Эти два заболевания часто

сочетаются друг с другом, поскольку имеют общие патогенетические механизмы, связанные с нарушениями двигательной функции ЖКТ.

Лечение комплексное и включает мероприятия по нормализации образа жизни, режима и характера питания, лекарственную терапию, при необходимости – психотерапевтические методы.

По возможности устраняют физические и эмоциональные перегрузки, отрицательно влияющие на моторику ЖКТ.

Недопустимы длительные перерывы в приеме пищи, обильное употребление жирной и острой пищи, консервантов, маринадов, копченостей, кофе. Исключают курение, употребление алкоголя и газированных напитков.

Кислотность и функциональная диспепсия (рекомендации Маастрихт - 4):

1. Эрадикация *Helicobacter pylori* вызывает длительное облегчение диспепсии у одного из 12 пациентов, инфицированных *Helicobacter pylori* и функциональной диспепсией, и превосходит другое лечение.

2. Инфекция *Helicobacter pylori* может повышать или снижать секрецию в зависимости от распространенности воспаления в желудке.

Дифференцированная медикаментозная терапия:

1. При язвенноподобном варианте ФД показаны антациды и антисекреторные препараты (алмагель Нео; блокаторы H_2 -рецепторов гистамина: ранитидин по 150 мг два раза в сутки, фамотидин по 20 мг два раза в сутки; ИПП: омепразол, рабепразол по 20 мг два раза в сутки, лансопразол по 30 мг два раза в сутки).

2. При дискинетическом варианте главным образом применяют прокинетики: домперидон, метоклопрамид, цизаприд, реже – сульпирид.

3. При неспецифическом варианте ФД показана комбинированная терапия прокинетиками и антисекреторными препаратами.

4. При выявлении *H. pylori* проводят стандартную эрадикационную терапию.

5. При наличии депрессивных или ипохондрических реакций необходима рациональная психотерапия, назначение антидепрессантов. *Психотропные средства:* в настоящее время нет результатов контролируемых исследований, посвященных применению этих препаратов при ФД.

4.2. Хронический гастрит

Хронический гастрит – диффузное или очаговое воспаление слизистой оболочки желудка со структурной перестройкой слизистой оболочки без нарушения ее целостности с формированием секреторных и моторно-эвакуаторных нарушений.

Хронический гастродуоденит – диффузное или очаговое воспаление слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки со структурной перестройкой слизистой оболочки без нарушения ее целостности с формированием секреторных и моторно-эвакуаторных нарушений.

Код (коды) по МКБ-10:

K29.3 – Хронический поверхностный гастрит

K29.4 – Хронический атрофический гастрит

K29.5 – Хронический гастрит неуточненный

K29.6 – Другие гастриты

K29.7 – Гастрит неуточненный

K29.8 – Дуоденит

K29.9 – Гастродуоденит неуточненный

Клиническая классификация представлена в таблицах 11, 12.

Таблица 11 – Хьюстонская классификация хронических гастритов

Тип гастрита	Этиологические факторы	Синонимы (прежние классификации)
Не атрофический	<i>Helicobacter pylori</i> (<i>H. pylori</i>) Другие факторы	Гастрит типа В Поверхностный Хронический антральный Гиперсекреторный гастрит
Атрофический аутоиммунный	Иммунные механизмы	Гастрит типа А Диффузный гастрит тела желудка Гастрит тела желудка, ассоциированный с В ₁₂ -дефицитной анемией и пониженной секрецией
Атрофический мультифокальный	<i>H. pylori</i> Нарушения питания Факторы среды	Смешанный гастрит типа А и В
Особые формы:		
Химический	Химические раздражители Желчь Прием нестероидных противовоспалительных препаратов	Реактивный гастрит типа С Реактивный рефлюкс-гастрит
Радиационный	Лучевое поражение	
Лимфоцитарный	Идиопатический Иммунные механизмы Глютен <i>H. pylori</i>	Гастрит, ассоциированный с целиакией
Гранулематозный	Болезнь Крона Саркоидоз Гранулематоз Вегенера Инородные тела Идиопатический	Изолированный гранулематоз
Эозинофильный	Пищевая аллергия Другие аллергены	Аллергический
Другие инфекционные	Бактерии (кроме <i>H. pylori</i>) Грибы Паразиты	
Гигантский гипертрофический		Болезнь Менетрие

Таблица 12 – Сиднейская классификация хронического гастрита

Тип гастрита	«Особые» (специальные) формы	Локализация поражения	Морфологические изменения*	Этиологические факторы
Острый	Реактивный	Антральный отдел	Степень воспаления	Инфекционные (<i>H. pylori</i>)
Хронический	Лимфоцитарный	Тело желудка	Активность воспаления	Неинфекционные: аутоиммунные, алкогольный, постгастрорезекционный, обусловленный приемом НПВС, обусловленный химическими агентами
	Эозинофильный	Пангастрит (гастрит антрума и тела желудка)	Атрофия желудочных желез	
	Гипертрофический		Метаплазия	
	Гранулематозный		Обсеменение слизистой <i>H. pylori</i>	

*Описание морфологических изменений дополняется описанием эндоскопических категорий гастритов: эриматозный/экссудативный гастрит (поверхностный гастрит); плоские эрозии; приподнятые эрозии; геморрагический гастрит; гиперпластический гастрит; гастрит, сопровождающийся ДГР (рефлюкс-гастрит).

У детей чаще всего встречаются *хронические гастриты*, вызванные *H. pylori*.

Атрофический гастрит чаще аутоиммунного генеза, сопровождается атрофией СОЖ, анацидностью, гипергастринемией и пернициозной анемией, у детей практически не встречается и/или протекает бессимптомно. Атрофический (аутоиммунный) гастрит подтверждается определением специфических антипариетальных аутоантител к фактору Кастла и витамина В₁₂ в сыворотке крови.

Клиника. Жалобы на боли в эпигастральной и пилорoduоденальной областях, возможна иррадиация в левое подреберье, левую половину грудной клетки и руку, диспепсический синдром (отрыжка, изжога, тошнота, снижение аппетита, редко – рвота).

Объективно: болезненность в эпигастральной, пилорoduоденальной области, а также в области пупка, метеоризм, урчание и ощущение «переливания» в животе.

Рекомендации Маастрихт-4 по ведению заболеваний ассоциированных с хеликобактер пилори (*H. pylori*)

Диагностические неинвазивные тесты

1. Диагностическая точность выявления антигенов *H. pylori* в кале, валидизированного моноклональным лабораторным тестом, равна уреазному дыхательному тесту.

2. Не все серологические тесты равноценны. В связи с вариабельной точностью различных коммерческих тестов следует использовать только валидизированные IgG серологические тесты.

3. Валидизированные серологические тесты могут использоваться при недавнем приеме антимикробных и антисекреторных препаратов, при язвенном кровотечении, атрофии и раке желудка.

4. У пациентов, которых лечат ингибиторами протонной помпы (ИПП):

а) если возможно, прием ИПП должен быть прекращен за две недели перед тестированием с помощью культурального посева, гистологии, быстрого уреазного теста, уреазного дыхательного теста или определения антигенов *H. pylori* в кале;

б) если это невозможно, может быть проведен валидизированный IgG серологический тест.

5. Эндоскопическая стратегия:

а) важно определять культуральную и стандартную чувствительность к антимикробным препаратам в регионах или популяциях с высокой резистентностью к кларитромицину перед назначением терапии первой линии, если используется стандартная кларитромицин-содержащая схема. Тесты на культуральную и стандартную чувствительность к антимикробным препаратам должны быть выполнены во всех регионах перед терапией второй линии, при эндоскопии по другой причине или когда терапия второй линии была неэффективна;

б) если стандартное определение чувствительности невозможно, может быть использован молекулярный тест для определения *H. pylori* и резистентности кларитромицину и/или фторхинолону на биоптате желудка;

с) если *H. pylori* выделен из желудочных биоптатов, тест на чувствительность к антибиотикам должен включать метронидазол;

д) если чувствительность к кларитромицину определена молекулярным тестом, дополнительное культуральное определение резистентности к метронидазолу не оправдано.

Стратегия «тест-лечение»:

1. Стратегия «тест-лечение» может быть использована для неисследованной диспепсии в популяциях с высокой распространенностью *H. pylori* (> 20 %). Этот подход основан на местном соотношении риск/польза и не применим к пациентам с симптомами тревоги, лицам старшего возраста с повышенным риском рака.

2. Основные неинвазивные тесты, используемые для стратегии «тест-лечение», – дыхательный уреазный тест и определение моноклональных антигенов в испражнениях. Могут быть использованы и некоторые валидизированные серологические тесты.

Медикаментозное лечение H. Pylori – ассоциированной инфекции (рекомендации Маастрихт-4):

1. Следует отказаться от тройной терапии с ИПП и кларитромицином без предварительного исследования чувствительности к кларитромицину при уровне резистентности к кларитромицину в регионе более 15–20 %.

2. В регионах с низким уровнем резистентности к кларитромицину схемы с кларитромицином рекомендуются в качестве первой линии эмпирической терапии. Альтернативой служит назначение квадротерапии с препаратом висмута.

3. Назначение высокой дозы ИПП (дважды в день) повышает эффективность тройной терапии.

4. Увеличение продолжительности тройной терапии с ИПП и кларитромицином с 7 до 10–14 дней повышает уровень успешной эрадикации на 5 %.

5. Эффективность схем «ИПП + кларитромицин + метронидазол» и «ИПП + кларитромицин + амоксициллин» одинакова.

6. Некоторые пробиотики и пребиотики демонстрируют обнадеживающие результаты в качестве дополнительной терапии, способной уменьшить побочные эффекты.

7. ИПП-кларитромицин содержащие схемы не должны быть адаптированы к особенностям пациента, кроме дозы.

Терапия второй линии

1. После неэффективной схемы с ИПП и кларитромицином рекомендуется назначение квадротерапии с препаратом висмута или тройной терапии с левофloxацином.
2. Следует учитывать растущий уровень резистентности к левофloxацину.

Терапия третьей линии

После неэффективной терапии второй линии лечение должно основываться на тестах чувствительности к антибиотикам (по возможности).

ИПП – дозировка

Омепразол: новорожденные – 700 мкг/кг один раз в день, при необходимости после 7–14 дней до 1,4 мг/кг. От одного месяца до двух лет – 700 мкг/кг один раз в день, при необходимости до 3 мг/кг (максимально 20 мг); дети с массой тела 10–20 кг – по 10 мг один раз в день, при необходимости до 20 мг один раз в день; дети с массой тела более 20 кг – по 20 мг один раз в день, при необходимости 40 мг. Лансопразол детям назначают при невозможности применения омепразола. Эзомепразол назначают при невозможности применения омепразола и лансопразола.

Коллоидный субцитрат висмута – дозировка (висмута трикалия дицитрат): 4–8 мг/кг (максимально 120 мг) три раза в день за 30 мин до еды и четвертый раз – спустя 2 ч после еды, перед сном внутрь. Детям старше 12 лет – 120 мг четыре раза в сутки (за 30 мин до еды и перед сном) или 240 мг два раза в сутки; детям от 8 до 12 лет – 120 мг два раза в сутки; детям от 4 до 8 лет – в дозе 8 мг/кг в сутки в два приема.

В регионах с высоким уровнем резистентности к кларитромицину:

- 1) в качестве первой линии эмпирической терапии рекомендуется квадротерапия с препаратом висмута. Если эту схему невозможно осуществить, рекомендуется последовательная терапия или квадротерапия без препарата висмута;
- 2) терапия второй-третьей линии после неудачи квадротерапии с препаратом висмута рекомендуется назначение тройной терапии с левофloxацином. Следует учитывать растущий уровень резистентности к левофloxацину;
- 3) после неэффективной терапии второй линии лечение должно основываться на тестах чувствительности к антибиотикам (по возможности).

При аллергии к пенициллину: у пациентов с аллергией на пенициллин в регионах с низкой резистентностью к кларитромицину в качестве терапии первой линии может быть назначена комбинация «ИПП + кларитромицин + метронидазол». В регионах с высокой резистентностью к кларитромицину предпочтительна квадротерапия с висмутом.

Контроль проведения терапии:

1. Уреазный дыхательный тест и лабораторный валидизированный моноклональный тест на антигены *H. pylori* в стуле рекомендованы в качестве неинвазивных тестов для оценки успешности эрадикационной терапии. Серология не используется.
2. Для определения успешной эрадикации *H. pylori* интервал после завершения терапии должен составлять минимум четыре недели.
3. При неосложненной язвенной болезни двенадцатиперстной кишки после лечения *H. pylori* продолжение лечения ИПП не рекомендуется.
4. При язвенной болезни желудка и осложненной язвенной болезни двенадцатиперстной кишки рекомендуется продолжение ИПП.
5. Эрадикационная терапия при язвенных кровотечениях должна начинаться с момента возобновления питания через рот.

Профилактика рака и других осложнений

1. Инфекция *H. pylori* – наиболее стойкий фактор риска рака желудка. Элиминация *H. pylori* является самой перспективной стратегией снижения частоты рака желудка.

2. Имеются убедительные доказательства, что инфекция *H. pylori* обладает прямым мутагенным эффектом на моделях животных и клеточных линиях.

3. На риск развития рака желудка влияют бактериальные вирулентные факторы, но нет специфических маркеров бактериальной вирулентности, которые можно рекомендовать для клинической практики.

4. На риск развития рака желудка влияют генетические факторы хозяина, но в настоящее время нет специфических маркеров для генетического тестирования для клинической практики.

5. Влияние факторов окружающей среды уступает влиянию инфекции *H. pylori* на риск рака желудка.

6. Гистопатологические изменения на морфологическом уровне указывают, что:

- рак желудка редко развивается при отсутствии хронического гастрита;
- распространенность и тяжесть гастрита вместе с атрофией ассоциируются с развитием рака.

7. Механизмы на функциональном уровне указывают, что:

- атрофический гастрит тела желудка вызывает гипохлоргидрию;
- гипохлоргидрия способствует росту не *H. pylori* организмов, которые способны продуцировать метаболиты с канцерогенным потенциалом.

8. Эрадикация *H. pylori* устраняет воспалительный ответ, а также замедляет и может прекратить прогрессирование атрофии. В некоторых случаях атрофия может уменьшиться.

9. Существуют убедительные доказательства, что эрадикация *H. pylori* снижает риск развития рака желудка.

10. Риск рака желудка может быть более эффективно уменьшен с помощью эрадикационной терапии до развития предраковых состояний.

11. Эрадикация *H. pylori* для профилактики рака желудка экономически оправдана в определенных группах с высоким риском.

12. Эрадикация *H. pylori* приносит дополнительные клинические и экономические выгоды в дополнение к профилактике рака желудка.

13. Стратегия «скрининг-лечение» *H. pylori* должна использоваться в группах со значительным риском рака желудка.

14. Валидизированные серологические тесты на *H. pylori* и маркеры атрофии (например, пепсиногены) – лучшие доступные тесты для выявления лиц с высоким риском рака желудка.

15. Стратификация риска пациентов с предопухолевыми состояниями желудка полезна и может быть основана на тяжести и распространенности повреждения.

16. Эрадикация *H. pylori* для профилактики рака желудка может использоваться в следующих случаях:

- родственники первой степени родства членов семей с раком желудка;
- пациенты с предшествующим раком желудка, которым проведено эндоскопическое лечение или субтотальная резекция желудка;

- пациенты с тяжелым пангастритом, гастритом преимущественно тела желудка, выраженной атрофией;
- пациенты с хроническим гастритом и сниженной кислотностью более одного года;
- пациенты с выраженными средовыми факторами риска рака желудка (интенсивное курение, высокая экспозиция пыли, угля, кварца, цемента и/или работа в карьере);
- H. pylori-позитивные пациенты со страхом рака желудка.

17. Факторы, учитываемые при разработке профилактических стратегий, должны включать:

- частоту рака желудка данной популяции;
- вероятность изменения частоты рака, если вмешательство не будет проводиться;
- доступность условий в первичном звене здравоохранения и другие логистики;
- вероятность приверженности данной популяции;
- доступность ресурсов;
- возможность повторного тестирования и лечения при неэффективности эрадикации.

19. Комбинация антибиотиков выбирается в соответствии с местными особенностями резистентности H. pylori.

Первичная профилактика включает мероприятия, направленные на нормализацию функций пищеварительной системы и организма в целом: режим и здоровое питание, отказ от вредных привычек, обследование на гельминтозы, санация полости рта.

Вторичная профилактика предусматривает предотвращение осложнений H. pylori.

Диспансерное наблюдение. Частота осмотров педиатром – один раз в квартал в течение первого года диспансерного наблюдения, далее при стойкой ремиссии – два раза в год.

Осмотры отоларинголога, стоматолога – два раза в год.

Осмотр гастроэнтеролога, ФЭГДС с биопсией, УЗИ органов брюшной полости – при наличии медицинских показаний.

4.3. Язва желудка и двенадцатиперстной кишки

Язва желудка и двенадцатиперстной кишки – это воспаление слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки с нарушением ее целостности. В настоящее время гастроэнтерологи предлагают отказаться от термина «язвенная болезнь», которое определяет это состояние как хроническое рецидивирующее заболевание, протекающее с чередованием периодов обострения и ремиссии, ведущим проявлением которого служит образование дефекта (язвы) в стенке желудка и двенадцатиперстной кишки.

Большое значение в развитии имеет наследственная отягощенность. При воздействии неблагоприятных факторов (инфицирование H. pylori, длительная погрешность в питании, психоэмоциональный стресс, вредные привычки) реализуется генетическая предрасположенность к развитию язвы.

Решающая этиологическая роль в развитии язвы отводится H. pylori. Эти бактерии вырабатывают целый ряд ферментов (уреаза, протеазы, фосфолипазы), повреждающих защитный барьер слизистой оболочки, а также различные цитотоксины. Обсеменение слизистой оболочки желудка H. pylori сопровождается развитием поверхностного

антрального гастрита и дуоденита и ведет к повышению уровня гастрина с последующим усилением секреции соляной кислоты.

У детей в отличие от взрослых инфицирование *H. pylori* намного реже сопровождается изъязвлением слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки.

Классификация язвенной болезни (по А.В. Мазурину, 1984 г., с добавлениями В.Ф. Приворотского и Н.Е. Лупповой, 2005 г.):

Фазы: обострение; неполная клиническая ремиссия; клиническая ремиссия.

Течение: впервые выявленная, редко рецидивирующая (ремиссия более трех лет), непрерывно-рецидивирующая (ремиссия менее одного года).

Локализация: желудок, двенадцатиперстная кишка (луковица – постбульбарные отделы), двойная локализация.

Форма: неосложненная; осложненная (кровотечение, пенетрация, перфорация, стеноз привратника, перивисцерит).

Инфицирование: *H. pylori*-позитивная, *H. pylori*-негативная

Клинико-эндоскопические стадии язвы: 1-я стадия – свежая язва; 2-я стадия – начало эпителизации язвенного дефекта; 3-я стадия – заживление язвенного дефекта при выраженном гастродуодените; 4-я стадия – клинико-эндоскопическая ремиссия.

Клинические проявления: боли в эпигастральной или параумбиликальной области, имеющие ночной и «голодный» характер, уменьшающиеся при приеме пищи, изжога, отрыжка, рвота, тошнота, сниженный аппетит, склонность к запорам или неустойчивому стулу, положительный симптом Менделя.

Диагностика

Лабораторная диагностика: анализ кала на скрытую кровь для исключения осложнений, определение инфицированности *H. Pylori* (см. диагностику хронического гастрита).

Инструментальная диагностика: ФЭГДС (характеристика язвенных дефектов, взятие 4–6 биоптатов, УЗИ (для исключения сопутствующей патологии)).

Лечение

Рекомендации IV Маастрихтского соглашения (2010), ESPGHAN and NASPGHAN (2011):

- ИПП (эзомепразол, рабепразол, омепразол) 1–2 мг/кг в сутки + амоксициллин 50 мг/кг в сутки + кларитромицин 20 мг/кг в сутки.
 - ИПП + кларитромицин + метронидазол 20 мг/кг в сутки.
- Продолжительность терапии – 10–14 дней.

В качестве терапии второй линии используются квадротерапия:

- висмута субцитрат + ИПП + амоксициллин + кларитромицин,
 - висмута субцитрат + ИПП + амоксициллин или кларитромицин + нифурател.
- Продолжительность лечения – 10–14 дней.

Хирургическое лечение проводится при наличии осложнения болезни: перфорация язвы, декомпенсированный рубцово-язвенный стеноз привратника, сопровождающийся выраженными эвакуаторными нарушениями; профузные желудочно-кишечные кровотечения, которые не удается остановить консервативными методами, в том числе и с применением эндоскопического гемостаза.

Диспансерное наблюдение за пациентом с язвенной болезнью проводится в течение пяти лет от начала заболевания или обострения, даже при отсутствии морфологического субстрата язвы (клинико-эндоскопическая ремиссия).

Реабилитация. Рекомендована лечебная физкультура для улучшения кровотока и лимфообращения в брюшной полости; нормализации моторики желудка и двенадцатиперстной кишки, секреторной и нейрогуморальной регуляции пищеварительных процессов; создания благоприятных условий для репаративных процессов в слизистой оболочке желудка и двенадцатиперстной кишки.

План диспансерного наблюдения детей и подростков с язвой представлен в таблице 13.

Таблица 13 – План диспансерного наблюдения детей и подростков с язвой

Группа учета	Кратность осмотров	Лабораторно-инструментальные исследования	Противорецидивные и реабилитационные меры
III группа: стадия реконвалесценции	Педиатр – один раз в три месяца. Гастроэнтеролог – один раз в три месяца. Невролог – по показаниям	Оценка эффективности эрадикации – через шесть недель после окончания курса антихеликобактерной терапии неинвазивными методами. ФЭГДС – два раза в год. УЗИ, клинический анализ крови, анализ кала на скрытую кровь – по показаниям	ЛФК. Профилактические прививки – по эпидемиологическим показаниям
II группа: стадия ремиссии	Педиатр – два раза в год. Гастроэнтеролог – два раза в год	Исследование на хеликобактериоз – один раз в год. ФЭГДС – один раз в год. Клинический анализ крови – два раза в год	ЛФК. Профилактические прививки – противопоказаний нет
I группа: стадия стойкой ремиссии	Педиатр – два раза в год. Гастроэнтеролог – два раза в год	Исследование на хеликобактериоз, ФЭГДС, анализ крови – по показаниям	Группа физкультуры – основная. Профилактические прививки – противопоказаний нет

4.4. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) – это многофакторное заболевание с повреждением слизистой оболочки пищевода, непосредственной причиной которого является непроизвольный заброс содержимого желудка в пищевод.

Кодирование по МКБ-10:

Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) – К 21

Гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом – К 21.0

Гастроэзофагеальный рефлюкс без эзофагита – К 21.9

Классификация. В 2006 г. на Всемирном конгрессе гастроэнтерологов в Монреале было предложено выделять три формы ГЭРБ:

- неэрозивную (НЭРБ), составляющую примерно 60 % всех случаев заболевания,

- эрозивную (ЭРБ), составляющую около 35 %,
- пищевод Барретта, на долю которого приходится 5 % случаев ГЭРБ.

Общепринятой классификации ГЭРБ не существует. Рабочая классификация ГЭРБ у детей (Приворотский В.Ф., Луппова Н.Е., 2006) выделяет:

I. Степень выраженности гастроэзофагеального рефлюкса (ГЭР) по результатам эндоскопического исследования:

- ГЭР без эзофагита,
- ГЭР с эзофагитом (I–IV степени),
- степень моторных нарушений в зоне пищеводно-желудочного перехода (А, В, С).

II. Степень выраженности ГЭР (по результатам рентгенологического исследования):

- ГЭР (I–IV),
- скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (СГПОД).

III. Внепищеводные проявления ГЭРБ:

- бронхолегочные,
- оториноларингологические,
- кардиологические,
- стоматологические.

IV. Осложнения ГЭРБ:

- пищевод Барретта,
- стриктура пищевода,
- постгеморрагическая анемия.

Эндоскопическая классификация эзофагита. Морфологические изменения:

- 0 степень – отсутствие визуальных признаков воспаления слизистой оболочки пищевода.
- I степень – умеренно выраженная очаговая эритема и/или рыхлость слизистой абдоминального отдела пищевода.
- II степень – то же + тотальная гиперемия абдоминального отдела пищевода с очаговым фибринозным налетом и возможным появлением одиночных поверхностных эрозий, чаще линейной формы, располагающихся на верхушках складок слизистой.
- III степень – то же + распространение воспаления на грудной отдел пищевода. Множественные (иногда сливающиеся) эрозии, расположенные не циркулярно. Возможна повышенная контактная ранимость слизистой.
- IV степень – язва пищевода. Синдром Барретта. Стеноз пищевода.

Клинические проявления разнообразны и многочисленны, чаще ГЭРБ характеризуется: упорными рвотами, срыгиваниями, отрыжкой, икотой, утренним кашлем, чувством горечи во рту, изжогой, болями за грудиной, дисфагией, ночным храпом, приступами затрудненного дыхания, поражением зубной эмали.

Принято выделять эзофагеальные и экстраэзофагеальные симптомы.

Эзофагеальные симптомы:

- изжога у детей может отсутствовать. К тому же многие дети, особенно дошкольного и младшего школьного возраста, даже ощущая изжогу как таковую, далеко не всегда могут ее охарактеризовать;

- регургитация – это пассивное движение желудочного содержимого через пищевод и далее в ротовую полость. Усугубляется в положении лежа или при наклоне туловища (вследствие повышения внутрибрюшного давления). Симптом «мокрого пятна» – появление на подушке после сна пятна белесоватого цвета, ощущение повышенного количества жидкости во рту. Наиболее часто этот симптом фиксируется у детей раннего возраста, у которых он обычно обусловлен гиперсаливацией. Появление симптома «мокрого пятна» у детей школьного возраста почти однозначно указывает на серьезные моторные нарушения зоны эзофагогастрального перехода;
- отрыжка воздухом, кислым, горьким. Отрыжка воздухом после обильного приема пищи или газированных напитков считается физиологическим явлением. Горькая отрыжка характерна не столько для ГЭР, сколько для дуоденогастрального рефлюкса (ДГР). Отрыжка кислым нередко оценивается больными как изжога;
- периодическая боль за грудиной, боль или неприятные ощущения при прохождении пищи по пищеводу (одинофагия). У детей отмечается относительно редко, хотя во взрослой практике, по мнению ряда авторов, болевой синдром занимает второе место после изжоги;
- дисфагия – ощущение «кома» за грудиной. Дети старшего возраста определяют дисфагию как ощущение задержки пищи за грудиной во время или после акта глотания. Некоторые дети, чтобы избавиться от дисфагии, помогают себе, делая частые глотательные движения, запивая пищу водой, сжимая грудную клетку, занимая во время глотания вынужденное положение, немного наклоняясь вперед. Дисфагия, возникающая после приема любой пищи, более характерна для эзофагита, а после приема жидкой пищи – для функциональных нарушений. Возможна парадоксальная дисфагия, когда твердая пища проходит лучше жидкой, а большие куски лучше, чем небольшие (симптом Лихтенштерна).

Экстраэзофагеальные симптомы:

- приступы кашля и/или удушья преимущественно в ночное время после обильного приема пищи, апноэ, постоянное покашливание;
- затяжное течение бронхиальной астмы, несмотря на адекватную базисную терапию;
- «застревание» пищи в глотке или чувство «комка» в горле, развивающиеся вследствие повышения давления в верхних отделах пищевода;
- чувство першения и охриплости голоса;
- боли в ухе;
- аритмии, а также феномен удлинения интервала «pq»;
- эрозии эмали зубов.

У некоторых пациентов могут отсутствовать какие-либо клинические признаки ГЭР, а факт последнего устанавливается в результате проведения специальных методов исследования (например, ФЭГДС). С другой стороны, у определенной части пациентов с выраженной клинической картиной ГЭР могут отсутствовать эндоскопические признаки последнего (так называемый эндоскопически негативный вариант ГЭРБ).

Таким образом,

- диагноз ГЭРБ у детей клинически основывается на выраженности симптомов или признаков, которые могут быть связаны с ГЭР;

- субъективные симптомы ненадежны у младенцев и детей до 12 лет. Большинство предполагаемых симптомов ГЭР неспецифичны;
- диагноз ГЭРБ ставится только при чрезмерной частоте или длительности рефлюкса, при наличии эзофагита или при условии четкой связи симптомов и признаков с эпизодами рефлюкса при исключении альтернативных диагнозов.

Диагноз ГЭРБ не вызывает сомнений в следующих случаях:

- синдром рвот и срыгиваний у детей раннего возраста с «симптомами тревоги»;
- повторные рвоты фонтаном, кровь в рвотных массах, рвота с желчью, потеря массы тела, рецидивирующая респираторная патология;
- доминирующая над другими гастроэнтерологическими жалобами «пищеводная» симптоматика, существенно снижающая качество жизни больного;
- пищевод Барретта;
- наличие у ребенка ГЭР-ассоциированных внепищеводных проявлений.

Инструментальная диагностика

Ультразвуковое исследование (УЗИ) верхних отделов ЖКТ с водно-сифонной пробой. Двойной доплеровский контроль: на первом этапе исследования проводится сканирование в эпигастрии через область пищеводного отверстия диафрагмы в горизонтальном положении. На втором этапе проводится заполнение желудка водой в количестве 300–500 мл с целью оптимизации осмотра пищевода и стенок желудка, выявления ГЭР, а также измерение диаметра пищевода в момент глотка. Визуализация пищевода обычно возможна на протяжении 1,5–2,5 см брюшного отдела. За нормальный диаметр пищевода у детей приняты значения 7–10 мм. Диаметр нижней трети пищевода более 11 мм (во время глотка 13 мм) может указывать на формирование скользящей грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (СГПОД). При диаметре более 13 мм (во время глотка 15 мм и более) заключение о СГПОД у детей становится практически достоверным.

ФЭГДС: оценивается состояние слизистой оболочки пищевода, берутся образцы биопсионного материала правильного размера и локализации, а также степень выраженности моторных нарушений в области пищеводно-желудочного перехода и врожденные аномалии развития пищевода (атрезии, стенозы, «короткий пищевод» и др.), приобретенные заболевания воспалительного и не воспалительного генеза.

Рентгенологическая диагностика: проводится исследование пищевода и желудка с барием в прямой и боковой проекциях и в положении Тренделенбурга с небольшой компрессией брюшной полости. При исследовании оценивают проходимость взвеси, диаметр пищевода, контуры, эластичность стенок, патологические сужения, ампулообразные расширения, перистальтику, рельеф слизистой. При явном рефлюксе пищевод и желудок рентгенологически образуют фигуру «слона с поднятым хоботом», а на отсроченных рентгенограммах в пищеводе вновь появляется контрастное вещество, что подтверждает факт рефлюкса.

При обзорной рентгенографии грудной полости и желудка определяется газовый пузырь, располагающийся выше диафрагмы. При контрастировании пищевода отмечается отсутствие абдоминального отдела пищевода ниже диафрагмы, наличие желудочного рельефа слизистой оболочки пищевода на уровне диафрагмального отверстия и выше. Наличие в наддиафрагмальном отделе 3–4 складок и выше указывает на принадлежность их к слизистой оболочке желудка. Косвенными признаками грыж является

сглаживание или отсутствие угла Гиса, отклонение пищевода от диафрагмы и позвоночника, а также ГЭР.

Helicobacter pylori при ГЭРБ (из рекомендации Маастрихта)

1. Инфекция *H. pylori* не влияет на тяжесть, частоту симптомов и эффективность терапии при ГЭРБ. Эрадикация *H. pylori* не приводит к обострению ГЭРБ и не влияет на эффективность лечения.

2. Эпидемиологические исследования демонстрируют обратную связь между распространенностью *H. Pylori*, с одной стороны, а также тяжестью ГЭРБ и частотой adenocarcinomas пищевода – с другой.

Лечение ГЭРБ, учитывая многокомпонентность данного патофизиологического феномена, комплексная. Лечение строится на трех основных принципах:

1. Диетотерапия.

2. Постуральная терапия.

3. Медикаментозная терапия, направленная на:

- нормализацию перистальтической деятельности пищевода и желудка,
- восстановление и нормализацию кислотообразующей функции желудка,
- восстановление структуры слизистой оболочки пищевода, борьбу с воспалительными изменениями, возникающими в слизистой оболочке.

Лечение ГЭРБ должно быть направлено на решение следующих задач:

1) снижение агрессивности желудочного содержимого;

2) повышение антирефлюксной функции нижнего пищеводного сфинктера;

3) уменьшение времени контакта слизистой пищевода с желудочно-кишечным содержимым (реургитатом);

4) защита слизистой оболочки пищевода от повреждения реургитатом.

Лечение детей раннего возраста. Рекомендовано при кормлении грудных детей держать ребенка под углом 45–60 градусов, что препятствует реургитации и аэрофагии. В ночное время целесообразно приподнимать головной конец кровати на 10–15 см. Перекормливание детей с обозначенной патологией абсолютно недопустимо.

При неэффективности постуральной терапии в «моноварианте» рекомендована диетическая коррекция с использованием смесей, обладающих антирефлюксными свойствами. Применение смесей с загустителями у детей с синдромом срыгиваний и рвот уменьшает частоту ГЭР.

При назначении смесей, в которых в качестве загустителя используются непереваживаемые полисахариды (ПС) (камедь рожкового дерева) следует помнить, что:

- смеси являются лечебными и должны назначаться врачом;
- требуют четкого подбора объема в суточном рационе ребенка (1/2, 1/3 или 1/4);
- назначаются на ограниченный срок;
- не рекомендуются здоровым детям, не страдающим срыгиваниями;
- являются только одним из компонентов лечебных программ.

Варианты назначения антирефлюксных смесей:

1. В конце каждого кормления адаптированной смесью назначается антирефлюксная (АР) смесь в количестве 1/2–1/4 от объема кормления.

2. АР смесь назначается 1–3 раза в день в объеме кормления, в остальных случаях используется адаптированная смесь.

3. АР смесь назначается в полном суточном объеме в течение 2–4 недель.

Медикаментозное лечение включает следующие лекарственные средства:

- ингибиторы протонной помпы (ИПП) являются препаратами первой линии терапии для пробного лечения. Рекомендованный курс этих препаратов составляет 2–4 недели;
- прокинетики и корректоры моторики;
- антациды и антациды в комбинациях для купирования симптомов изжоги.

У 60 % детей с бронхиальной астмой, сопровождающейся клиническими и эндоскопическими признаками сопутствующей ГЭРБ, препараты, подавляющие кислотность желудочного сока, улучшают контроль над основным заболеванием. Пациентам с персистирующими тяжелыми или среднетяжелыми симптомами астмы (ночные приступы) и частыми проявлениями изжоги или регургитации, указывающие на ГЭРБ, рекомендуется пробная терапия ингибиторами протонной помпы длительностью до восьми недель.

Хирургическое лечение рекомендовано при длительно сохраняющейся эндоскопической картине рефлюкс-эзофагита III–IV степени на фоне неоднократных курсов терапии, осложнениях ГЭРБ (кровотечения, стриктуры, пищевод Барретта), сочетании ГЭРБ с СГПОД.

Профилактика и диспансерное наблюдение. Пациентам следует объяснять неблагоприятное воздействие табачного дыма и алкоголя на слизистую оболочку пищевода и состояние кардиального сфинктера.

Рекомендации больным с ГЭРБ по изменению стиля жизни:

1. Спать с приподнятым головным концом кровати не менее чем на 15 см. Уменьшает продолжительность закисления пищевода.
2. Диетические ограничения:
 - снизить содержание жира;
 - повысить содержание белка;
 - снизить объем пищи;
 - избегать раздражающих продуктов (соки цитрусовых, томаты, кофе, чай, шоколад, мята, лук, чеснок, алкоголь и др.).
3. Снизить вес при ожирении. Избыточный вес – предполагаемая причина рефлюкса.
4. Не есть перед сном, не лежать после еды. Уменьшает объем желудочного содержимого в горизонтальном положении.
5. Избегать тесной одежды, тугих поясов. Повышают внутрибрюшное давление, усиливают рефлюкс.
6. Избегать глубоких наклонов, длительного пребывания в согнутом положении (поза «огородника»), поднятия руками тяжестей более 8–10 кг на обе руки, физических упражнений, связанных с перенапряжением мышц брюшного пресса. Тот же механизм действия.
7. Избегать приема ряда лекарств: седативных, снотворных, транквилизаторов, антагонистов кальция, теофиллина, холинолитиков.
8. Прекратить курение. Курение значительно уменьшает давление на нижний пищеводный сфинктер.

Рекомендованная частота осмотров специалистом составляет не менее двух раз в год, а также определяется выраженностью клинической симптоматики и клинико-эндоскопических данных, составляя не менее двух раз в год.

Рекомендовано частоту проведения ФЭГДС определять для каждого пациента индивидуально, исходя из клинико-анамнестических данных, результатов предшествующих эндоскопических исследований и длительности клинической ремиссии:

- при эндоскопически негативной форме ГЭРБ и рефлюкс-эзофагите I степени ФЭГДС показана при обострении заболевания;
- при ГЭРБ и/или рефлюкс-эзофагите II–III степеней ФЭГДС показана один раз в год, а также при обострении заболевания;
- при ГЭРБ с рефлюкс-эзофагитом IV степени (язва пищевода, пищевод Барретта) ФЭГДС показана один раз в шесть месяцев на первом году наблюдения и один раз в год (при условии достижения клинической ремиссии заболевания) в последующие годы наблюдения.

Дети с ГЭРБ наблюдаются педиатром и гастроэнтерологом, при наличии сопутствующей патологии – совместно с соответствующими специалистами.

Пациенты с осложненным течением ГЭРБ (со стриктурами пищевода, кровотечениями, пищеводом Барретта) наблюдаются совместно с хирургом, при подозрении на малигнизацию, детей с пищеводом Барретта следует направить к онкологу.

Как правило, дети с ГЭРБ обычно не нуждаются в лечении в условиях круглосуточного стационара, за исключением осложненного течения и показаний к хирургическому вмешательству.

4.5. Неспецифический язвенный колит

Неспецифический язвенный колит (НЯК) – это хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся иммунным воспалением слизистой оболочки толстой кишки. При НЯК поражается только толстая кишка, в процесс обязательно вовлекается прямая кишка, воспаление чаще всего ограничивается слизистой оболочкой (за исключением фульминантного колита) и носит диффузный характер.

Этиология НЯК не установлена.

Кодирование по МКБ-10:

K51.0 – Язвенный (хронический) энтероколит

K51.1 – Язвенный (хронический) илеоколит

K51.2 – Язвенный (хронический) проктит

K51.3 – Язвенный (хронический) ректосигмоидит

K51.4 – Псевдополипоз ободочной кишки

K51.5 – Мукозный проктоколит

K51.8 – Другие язвенные колиты

K51.9 – Язвенный колит неуточненный.

Классификация

По протяженности воспалительного процесса:

- проктит – поражение ограничено прямой кишкой,
- левосторонний колит – поражение распространяется до селезеночного изгиба,

- распространенный или тотальный колит – поражение распространяется проксимальнее левого изгиба толстой кишки (включая проктосигмоидит, субтотальный колит, а также тотальный ЯК с ретроградным илеитом или без него).

По характеру течения:

1. Острое течение (менее шести месяцев от дебюта заболевания).
2. Хроническое непрерывное течение (отсутствие более чем шестимесячных периодов ремиссии на фоне адекватной терапии).
3. Хроническое рецидивирующее течение (наличие более чем шестимесячных периодов ремиссии).

Тяжесть заболевания (активность) в целом определяется: тяжестью текущей атаки, наличием внекишечных проявлений и осложнений, рефрактерностью к лечению, в частности развитием гормональной зависимости и резистентности.

Для оценки тяжести текущего обострения используют педиатрический индекс активности – Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index (PUCAI) (таблица 14). Выделяют легкую, среднетяжелую и тяжелую атаки НЯК.

Таблица 14 – Педиатрический индекс активности язвенного колита

Симптом	Пункты
<i>1. Боль в животе</i>	
Нет боли	0
Болью можно пренебречь	5
Сильные боли	10
<i>2. Ректальное кровотечение</i>	
Нет	0
Незначительное количество, менее чем при 50 % дефекаций	10
Незначительное количество при большинстве дефекаций	20
Значительное количество (более 50 % количества стула)	30
<i>3. Консистенция стула при большинстве дефекаций</i>	
Оформленный	0
Полуоформленный	5
Полностью неоформленный	10
<i>4. Частота стула за 24 ч</i>	
0–2	0
3–5	5
6–8	10
> 8	15
<i>5. Дефекация в ночное время</i>	
Нет	0
Есть	10
<i>6. Уровень активности</i>	
Нет ограничений активности	0
Эпизодическое ограничение активности	5
Выраженное ограничение активности	10
Суммарный индекс PUCAI*	0–85

* Критерии PUCAI:

- Ремиссия – до 10 баллов (чувствительность 89 %, специфичность 89 %).

- Минимальная активность (легкая атака) – 10–34 балла (чувствительность 95 %, специфичность 95 %).
- Умеренная активность (среднетяжелая атака) – 35–64 балла (чувствительность 92 %, специфичность 94 %).
- Высокая активность (тяжелая атака) – более 65 баллов.
- Клинически значимый ответ соответствует снижению PUSAI не менее чем на 20 баллов.

Клиника. Типичные клинические симптомы болезни: хроническая (≥ 4 недель) или повторяющаяся (≥ 2 эпизодов в течение шести месяцев) диарея, боли в животе, примесь крови в стуле, тенезмы, внекишечные симптомы (поражение кожи, слизистых, суставов, глаз, первичный склерозирующий холангит и др.), задержка роста и/или пубертатного развития, общая слабость, потеря массы тела, лихорадка.

Диагностика. При осмотре могут быть обнаружены различные проявления: включая лихорадку, периферические отеки, дефицит питания, наличие признаков перфорации или токсической дилатации толстой кишки, а также внекишечных проявлений.

При обследовании рекомендуется осмотр перианальной области, пальцевое исследование прямой кишки. О наличии проктита, проктосигмоидита свидетельствуют: боли в левой половине живота, предшествуют акту дефекации, стул ежедневный 1–2 раза в день, может быть нормальным оформленным или спастического характера, кровь располагается на каловых массах в виде ректального «плевка» или мазка, учащение ночных дефекаций, частые тенезмы. Дефицит массы тела развивается редко.

О наличии левостороннего колита, тотального колита свидетельствуют: боли в животе локализуются по всему животу, предшествуют акту дефекации, ночные позывы, стул учащенный до 20–50 раз в сутки, примесь крови в большом количестве и перемешана с каловыми массами. Дефицит массы тела.

Лабораторная диагностика. Всем пациентам рекомендовано проводить клинический анализ крови, СОЭ, С-реактивный белок, коагулограмму, серологические маркеры (антинейтрофильные цитоплазматические антитела, антитела к *saccharomyces cerevisiae*), бактериологическое и микроскопическое исследование кала для исключения острой кишечной инфекции.

Инструментальная диагностика. Для подтверждения диагноза необходимы следующие мероприятия: ректороманоскопия, обзорная рентгенография брюшной полости для исключения токсической дилатации и перфорации толстой кишки, колоноскопия с илеоскопией для исключения болезни Крона, хромоэндоскопии с прицельной биопсией или ступенчатой биопсии.

Лечение

Консервативная терапия. Специальная диета или пищевые добавки неэффективны и не рекомендованы. Рекомендовано дробное питание с обеспечением химического и механического щажения слизистой оболочки с исключением продуктов, усиливающих перистальтику и обладающих аллергенным и раздражающим действием (кофе, шоколад, жирная и острая пища).

Медикаментозная терапия. Терапия пероральными и ректальными препаратами 5-аминосалициловой кислоты (месалазин от 60 до 80 мг/кг в сутки, не более 4,8 г в сутки в два приема; сульфасалазин 70–100 мг/кг в сутки, максимальная доза 4 г в сутки) рекомендована в качестве терапии первой линии для индукции и поддержания ремиссии

у детей при легкой и среднетяжелой активности язвенного колита. Постепенное увеличение дозы сульфасалазина в течение 7–14 дней может снизить риск дозозависимых нежелательных явлений.

Ректальное назначение 5-АСК более эффективно, рекомендовано ему отдавать предпочтение по сравнению с ректальным назначением стероидов.

Поддерживающую терапию препаратами 5-АСК рекомендовано проводить неограниченно долго (при условии переносимости). Поддерживающая доза должна равняться дозе, использованной для индукции ремиссии, хотя возможно применение меньшей дозы (не менее 40 мг/кг или 2,4 г в сутки; минимальная эффективная доза у взрослых составляет 1,2 г в сутки) после достижения устойчивой ремиссии.

При отсутствии ответа на пероральный месалазин в течение двух недель рекомендовано назначение альтернативного лечения, например подключение местной терапии (если еще не проводится) или назначение пероральных кортикостероидов.

Пероральные стероиды рекомендовано применять при среднетяжелой атаке с системными проявлениями и у отдельных пациентов детского возраста с тяжелой атакой без системных проявлений, а также у пациентов, не достигших ремиссии на фоне терапии оптимальной дозой 5-АСК. При тяжелой атаке проводится внутривенная стероидная терапия. Доза преднизолона составляет 1 мг/кг, и не рекомендовано ее превышать, у большинства детей она составляет 40 мг в сутки однократно.

Иммуносупрессоры. Тиопурины (азатиоприн или 6-меркаптопурин) рекомендовано назначать для поддержания ремиссии у детей с непереносимостью 5-АСК или у пациентов с часто рецидивирующим течением (2–3 обострения в год) или развитием гормонозависимой формы заболевания на фоне проведения терапии 5-АСК в максимальных дозах.

Хирургическое лечение. Плановая колэктомия может быть рекомендована пациентам с активным или гормонозависимым НЯК, несмотря на терапию максимальными дозами 5-АСК, тиопуринами и анти-ФНО-препаратами или при обнаружении высокой дисплазии эпителия толстой кишки.

Диспансерное наблюдение. Язвенный колит характеризуется хроническим рецидивирующим течением. Целью диспансерного наблюдения является, в первую очередь, раннее выявление рецидивов заболевания, а также профилактика колоректального рака.

Особенности наблюдения за пациентами, получающими иммуносупрессоры и/или биологические препараты. У всех пациентов следует оценить график вакцинаций. Иммунизацию живыми вакцинами следует проводить не позднее, чем за шесть недель до начала приема иммуносупрессоров, однако проведение вакцинаций не должно приводить к задержке в назначении препаратов, необходимых для контроля заболевания. После начала терапии иммуносупрессорами иммунизацию следует проводить инактивированными вакцинами, включая введение вакцины против вируса гриппа (ежегодно), антипневмококковой вакцины и вакцины против вируса гепатита. В соответствии с Европейским консенсусом по профилактике, диагностике и лечению оппортунистических инфекций при ВЗК такие пациенты подлежат обязательной вакцинопрофилактике. Необходимым минимумом вакцинопрофилактики является:

- рекомбинантная вакцина против HBV;
- поливалентная инактивированная пневмококковая вакцина;
- трехвалентная инактивированная вакцина против вируса гриппа.

Больному следует разъяснить необходимость постоянного приема лекарственных препаратов, поскольку соблюдение предписаний по терапии существенно (в 2–2,5 раза) снижает частоту обострений, а сама терапия является методом химиопрофилактики колоректального рака.

Пациентам, которым в результате хирургического лечения была сформирована кишечная стома, может потребоваться консультация и наблюдение специалиста по реабилитации стомированных пациентов.

Раздел 5

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ БИЛИАРНОЙ СИСТЕМЫ

Кодирование по МКБ-10:

К80 – Желчекаменная болезнь

К81 – Холецистит

К82 – Другие болезни желчного пузыря (закупорка желчного пузыря, водянка желчного пузыря, прободение желчного пузыря, свищ желчного пузыря, холестероз желчного пузыря)

К83 – другие болезни желчевыводящих путей (холангит, закупорка желчного протока, прободение желчного протока, свищ желчного протока)

Заболевания желчных путей у детей, как правило, имеют микробное происхождение. Предрасполагающим фактором является нарушение оттока желчи, которое развивается при дискинезиях билиарной системы.

5.1. Дискинезии желчных путей

Дискинезии – в соответствии с Римским консенсусом (Рим, 1999) функциональные заболевания желчных путей определяются как комплекс клинических симптомов, развивающихся в результате моторно-тонической дисфункции желчного пузыря, желчных протоков и сфинктеров, без признаков их органического происхождения (воспаления, камнеобразования).

Морфологических проявлений при первичной дисфункции *желчных путей* в структуре билиарной системы не обнаруживается.

Функциональным расстройством как по гиперкинетическому, так и по гипокинетическому типу подвержены желчный пузырь и сфинктеры Одди, Люткенса.

Классификация. Различают первичные и вторичные дискинезии.

Первичные дискинезии желчных путей встречаются в 15–30 % случаев.

Вторичные дискинезии желчных путей формируются при органической патологии печени, системы желчевыделения, двенадцатиперстной кишки, желудка, толстого кишечника и других органов. Вторичные дискинезии билиарного тракта диагностируются в 85–90 % случаев при патологии билиарной системы воспалительного характера и при аномалиях развития желчного пузыря (шаровидный, удлинённый желчный пузырь, в виде песочных часов, с перегибами, перетяжками, внутриполостными мембранами и пр.).

Врожденные аномалии в области фатерова соска редко распознаются и могут расцениваться как первичные дискинезии *желчных путей*. Сложно дифференцировать первичные и вторичные дискинезии при бескаменном холецистите.

Возможны сочетанные расстройства желчного пузыря и сфинктерного аппарата, которые в МКБ X пересмотра классифицируются по ряду признаков:

I. По локализации: дисфункция желчного пузыря (код E1), дисфункция сфинктера Одди (код E2).

II. По этиологии: первичные, вторичные.

III. По функциональному состоянию: гиперфункция, гипофункция.

Клинические проявления. Болевой синдром может формироваться в результате:

- *раздражения висцеральных нервных окончаний* в результате повышения давления в полости органа при перерастяжении желчного пузыря желчью. При этом болевые ощущения воспринимаются как тупая, ноющая боль в эпигастрии, области правого подреберья или носят разлитой характер. Дистензионные боли чаще распирающие в виде ощущения тяжести, инородного тела. Иногда они приобретают жгучий характер (ощущение жжения, тепла и пр.);
- *спазма сфинктера Одди* с развитием дискоординации между сокращением желчного пузыря и расслаблением сфинктера Одди. Боль, как правило, острая, приступообразная, схваткообразная, интенсивная, продолжительностью от нескольких часов до нескольких дней. Именно такой характер боли формирует «желчную или печеночную колику»;
- *психогенные боли*, возникающие без периферического воздействия. Данный вид болевого синдрома чаще наблюдается при вторичных дискинезиях. Такие ситуации могут развиваться в результате воздействия различных сенсibiliзирующих факторов (стресс, инфекция, генетическая предрасположенность, особенности конституции и прочие факторы).

Диспепсические явления при дискинезии желчных путей проявляются понижением или отсутствием аппетита, горечью во рту, горькой отрыжкой, изжогой, тошнотой, рвотой желчью, вздутием живота (метеоризм), урчанием в животе, запорами и поносами, а также их чередованием.

При *гиперкинетическом типе дисфункции желчного пузыря* болевые приступы возникают часто в связи с сильными эмоциями, реже – при значительной физической нагрузке с повышением внутрибрюшного давления. Периодически на фоне полного здоровья, чаще в связи с сильными эмоциональными факторами, возникает *желчная колика*, т.е. схваткообразные боли средней и малой интенсивности длительностью несколько минут. Купируются такие боли самостоятельно или спазмолитиками. Боли кратковременные без иррадиации. В промежутках между приступами коллик больные не испытывают боли, иногда ощущают чувство тяжести или распирания в правом подреберье.

При *осмотре* больной активный, эмоционально лабильный, легко возбудим, отличается повышенной раздражительностью, часто без видимых причин. Чаще пациенты имеют астеническое телосложение, стойкий красный дермографизм. Температура тела не повышается. Живот обычной величины и формы, участвует в акте дыхания, отмечается незначительная болезненность в правом подреберье. Симптомы Ортнера, Мюсси, Мерфи отрицательные.

Клинический и биохимический анализы крови не изменены.

При проведении УЗИ желчный пузырь четко контурируется, свободен от внутренних эхонегативных образований, толщина стенки не превышает 3 мм.

Основным клиническим проявлением *гипокинетической дисфункции желчного пузыря* является чувство распираания в правом подреберье. Иногда отмечаются постоянные, длительные, тупые, ноющие, периодически усиливающиеся боли разной интенсивности. Чаще они не имеют иррадиации, но может отмечаться их иррадиация в спину или под правую лопатку. Характерна связь боли с приемом пищи (усиление), а также ее уменьшение после дуоденального зондирования, «слепых» зондирований, приема холестикинетических средств. Боли могут возникать ночью в связи с переполнением желчью желчного пузыря и растяжением его стенки.

Больных беспокоят также *диспепсические явления*: ухудшение аппетита, отрыжка воздухом, пищей, тошнота, запоры атонического характера. После обильной жирной пищи иногда возникает понос в результате поступления в кишечник большого количества концентрированной, несвоевременно выделившейся желчи.

При *осмотре* отмечается незначительная болезненность в правом подреберье, симптомы Ортнера, Мюсси, Мерфи, Захарьина отрицательные.

Клинический и биохимический анализы крови в норме.

При проведении УЗИ желчный пузырь четко контурируется, увеличен в объеме, свободен от внутренних эхонегативных образований, толщина стенки не превышает 3 мм.

Дисфункция сфинктера Одди (ДСО) характеризуется частичным нарушением проходимости протоков на уровне сфинктера и может иметь как органическую, так и функциональную природу.

Критерии диагностики ДСО (согласно Римскому консенсусу 1999 г.):

- эпизоды выраженной устойчивой боли, локализованной в эпигастрии и правом верхнем квадранте живота;
- болевые эпизоды, длящиеся более 20 мин, чередующиеся с безболевыми интервалами;
- возникновение приступов в сроки свыше трех месяцев;
- устойчивость болевого синдрома, нарушающего трудовую деятельность, необходимость консультации с врачом;
- отсутствие данных о структурных изменениях, которые могли бы объяснить эти признаки.

Выделяют билиарный, панкреатический и смешанный типы ДСО. *Билиарный тип* характеризуется локализацией болей в эпигастрии и правом подреберье с иррадиацией в спину и правую лопатку. Для него характерно расширение общего желчного протока свыше 12 мм на УЗИ.

Панкреатический тип характеризуется болевым синдромом, напоминающим приступ острого панкреатита: боль в левом подреберье с иррадиацией в спину, уменьшающаяся при наклоне вперед. Характерно расширение панкреатического протока в головке поджелудочной железы более чем на 6 мм, а в теле – более чем на 5 мм.

Сочетанный тип отличается преимущественно опоясывающими болями.

5.2. Хронические холецистохолангиты

Хронические холецистохолангиты протекают в виде двух форм: простой и иммунокомплексной.

Простая форма встречается у 70 % больных, проявляется у всех детей болями в животе (в правом подреберье, эпигастрии, области пупка) различного характера, длительности, часто приступообразными, иногда непостоянными, тупыми.

Болевой синдром обычно сопровождается тошнотой, отрыжкой, неустойчивым стулом, запорами. Важным симптомом является увеличение печени, связанное с застоем желчи.

Как правило, отмечаются положительные симптомы Ортнера (болезненность при косом ударе по правой реберной дуге), Мэрфи (резкая болезненность на вдохе при глубокой пальпации в правом подреберье – от боли иногда даже прерывается вдох), Кера (болезненность в точке желчного пузыря, усиливающаяся в момент вдоха), френикус-симптом (симптом Георгиевского – Мюсси – болезненность при надавливании между ножками правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы), Пекарского (болезненность при надавливании мечевидного отростка), Боаса (болезненность при надавливании справа от VIII грудного позвонка), резистентность мышц в правом подреберье и др.

После ликвидации болевого приступа указанные симптомы могут не обнаруживаться. Самочувствие детей при этой форме не нарушается.

Симптомы хронической интоксикации и изменения со стороны других органов отсутствуют. Физическое развитие соответствует возрасту.

Имунокомплексная форма имеет место у 30 % больных и характеризуется явлениями хронической интоксикации: бледностью, синевой под глазами, головными болями, раздражительностью, утомляемостью, нарушением сна, аппетита, часто субфебрильной температурой, потливостью, некоторым отставанием в физическом развитии и др. Местные симптомы такие же, как при простой форме.

У всех больных этой группы имеются расширение границ сердца, приглушение тонов, систолический шум, нарушения ритма сердца, изменение артериального давления. При ЭКГ-исследовании регистрируются мышечные изменения, нарушения ритма.

При реографии аорты и легочной артерии определяются изменения сократительной способности миокарда и структуры систолы как правого, так и левого желудочка.

При реографии печени наблюдается нарушение ее кровообращения, характеризующееся снижением артериального и венозного кровотоков, более выраженное у детей 7–10 лет.

Со стороны органов пищеварения могут быть функциональные изменения желудка и двенадцатиперстной кишки, реже – гастриты, дуодениты, иногда реактивный панкреатит и реактивный гепатит. У некоторых больных – преходящая альбуминурия. У всех детей этой группы в крови обнаруживаются циркулирующие иммунные комплексы.

Ранняя реабилитация больных холециститами, холецистохолангитами заключается в улучшении функции желчевыводящей системы.

С этой целью устраняются причины, приведшие к нарушению оттока желчи, и назначаются холекинетики (холецистокинин, магния сульфат, яичные желтки), холелитин

и холеспазмолитики (атропина сульфат, экстракт белладонны), ганглиоблокаторы (ганглерон, диголин, бензогексоний).

При стихании болезненных симптомов применяются средства, стимулирующие желчеобразование: истинные (дехолин, холосас, холензим, аллохол, никодин, оксофенамид, циквалон, трава бессмертника песчаного, корень ревеня горького, листья земляники) и гидрохолеретики (натрия салицилат, препараты валерианы и др.).

Холекинетическими и холеретическими свойствами обладают полиспирты (сорбит, маннит, ксилит). Проводится антибактериальная терапия.

Из физиотерапевтических мероприятий в период острых проявлений болезни назначается только электрофорез (магния сульфата, папаверина, новокаина) на область желчного пузыря.

Поздняя реабилитация предусматривает лечение в местном санатории с использованием минеральной воды малой и средней минерализации и других факторов санаторного лечения, продолжение антибактериальной терапии по схеме, разработанной в стационаре.

Вторичная профилактика проводится в поликлинике с использованием факторов курортного лечения или в условиях курорта.

Одним из наиболее эффективных курортных факторов является грязелечение. Аппликации из иловой, сапропелевой, торфяной грязи накладываются на область правого подреберья при температуре 40–44 °С. Одновременно назначаются другие факторы курортной реабилитации закаливающего характера.

Диспансерное наблюдение за детьми с заболеваниями желчных путей. Частота наблюдения участковым педиатром – один раз в три месяца в течение первого года после обострения, далее – один раз в шесть месяцев в течение последующих лет, лор-врачом и стоматологом – два раза в год, другими специалистами – по показаниям. Гастроэнтеролог консультирует ребенка два раза в год в течение года после обострения, далее – один раз в год.

Методы обследования: УЗИ печени и желчевыводящих путей с определением функции желчного пузыря два раза в год в течение первого года после обострения, далее – один раз в год; анализы кала на яйца глистов и лямблии – два раза в год; биохимические исследования билирубина и его фракций, трансаминаз, щелочной фосфатазы, холестерина – по показаниям.

Противорецидивное лечение – шесть месяцев после обострения по 10–14 дней ежемесячно, затем – два раза в год (весной и осенью) в течение 3–4 недель. Лечение желчегонными средствами проводят в первые шесть месяцев после выписки из стационара по 10 дней ежемесячно, в последующем – два раза в год (весной и осенью). С учетом типа дискинезий назначаются холелитики, усиливающие желчеобразование (хологон, кукурузные рыльца, холензим и др.), холецистокинетики, усиливающие опорожнение желчного пузыря (оливковое или подсолнечное масло, сорбит, ксилит, витаминный чай из шиповника, яичный желток, препараты барбариса, флавин, карловарская соль, холосас, сульфат магния).

Физиотерапевтическое лечение: электрофорез с сульфатом магния, кальцием, бромом, новокаином на область печени (10–12 процедур) или индуктотермоэлектрофорез (10–12 процедур), озокеритовые или парафиновые аппликации – по показаниям.

Санаторно-курортное лечение не ранее, чем через шесть месяцев после обострения (Ессентуки, Железноводск).

Занятия физкультурой проводят в специальной группе в течение шести месяцев после обострения, в дальнейшем – в подготовительной. В основную группу ребенок переводится после исчезновения клинических проявлений заболевания, но не ранее чем через два года после обострения.

Больные с дискинезиями желчных путей находятся на диспансерном учете в течение трех лет после последнего обострения.

5.3. Хронический вирусный гепатит В и цирроз печени

Вирусный гепатит В (ВГВ) – это вирусное поражение печени, которое вызывается ДНК-содержащим вирусом гепатита В (HBV) из семейства гепаднавирусов.

На основании частоты выявления HBsAg в популяции различают страны с высокой, средней и низкой распространенностью гепатита В. Благодаря такому разделению можно прогнозировать *риск инфицирования вирусом гепатита В* в течение жизни:

- в регионах с высокой распространенностью он составляет 60–80 %,
- в странах с умеренной распространенностью – 20–60 %,
- в странах с низкой распространенностью – менее 20 %.

Гепатит В может приводить к развитию хронической болезни печени и создавать высокий риск смерти от цирроза печени и рака печени. При инфицировании вирусом гепатита В хронический гепатит формируется у менее 10 % взрослых, 25–30 % детей в возрасте 1–5 лет и у более 90 % новорожденных и грудных детей.

Хронический гепатит В (ХВГВ) – хроническое воспалительное заболевание печени больше шести месяцев. Подразделяют на две группы ХВГВ: HBeAg-положительный и HBeAg-негативный.

Цирроз печени (ЦП) по определению ВОЗ – это диффузный процесс, характеризующийся фиброзом и трансформацией нормальной структуры печени с образованием узлов. ЦП представляет собой финальную стадию ряда хронических заболеваний печени.

Перинатальное инфицирование происходит во время родов, когда возможен контакт инфицированной крови матери с кровью ребенка, однако при высокой активности вируса (высокая вирусная нагрузка) инфицирование возможно и до родов – 10–15 % случаев. Стандартные профилактические мероприятия в виде вакцинации значительно снижают риск инфицирования новорожденного.

Половой путь инфицирования обусловлен высокой концентрацией вируса гепатита В в семенной жидкости и вагинальном отделяемом.

Контакт с кровью или медицинскими инструментами актуален в силу двух свойств вируса гепатита В: очень высокий инфицирующий потенциал и устойчивость к факторам внешней среды. Вакцинация здоровых лиц, строгое соблюдение правил стерилизации инструментов являются методами, позволяющими максимально минимизировать этот риск.

У пациентов с хроническим ВГВ около 15–40 % развивается цирроз печени, прогрессирующий в печеночную недостаточность и гепатоцеллюлярную карциному.

Этиология. Вирус гепатита В (HBV) состоит из наружной (HBsAg), внутренней (HBeAg) оболочки и ядра (HBcAg), включающего ДНК, ДНК-полимеразу и концевой

(нуклеидный, коровский) белок. HBeAg служит в качестве маркера для активной репликации, но его функция неизвестна. Под репликацией подразумевается полноценное размножение вируса с использованием всего набора ферментов. Репликация вируса представляет угрозу здоровью носителя или больного. Кровь такого больного особенно заразна. Появление anti-HBe свидетельствует обычно об интенсивном выведении вируса гепатита В из организма, однако в клинико-вирусологическом плане значение этого теста не всегда однозначно.

Х белок (HBx) вируса гепатита может играть определенную роль в развитии гепатоцеллюлярной карциномы.

Классификация ХВГВ представлена в таблице 15.

Таблица 15 – Классификация ХВГВ

Нозологическая форма (МКБ-10)	Фаза/стадия	Степень активности	Нарушение функции печени
<ul style="list-style-type: none"> • Хронический гепатит В без дельта-агента (В 18.1) • Хронический гепатит В с дельта-агентом (18.0) 	<ul style="list-style-type: none"> • Репликация • Интеграция 	<ul style="list-style-type: none"> • Минимальная • Слабовыраженная • Умеренная • Выраженная 	<ul style="list-style-type: none"> • Без нарушения • Незначительное • Умеренное • Значительное

Фаза репликации – активная продукция вируса в гепатоцитах, сопровождается развитием цитолитического синдрома.

Фаза интеграции – встраивание вируса в геном гепатоцита без активной репродукции возбудителя, не сопровождается клиническими и лабораторными изменениями.

Клинические критерии ХВГВ: боли в правом подреберье, гепатомегалия, желтуха, при циррозе: асцит, «печеночные» ладони телеангиоэктазии, спленомегалия, тремор.

Внепеченочные проявления: узелковый периартериит, нефрит, ревматоидный артрит, полирадикулоневрит (синдром Гийена – Баррэ), панкреатит и др.

Лабораторные критерии ХВГВ: определение серологических маркеров гепатита В (методами ИФА и ПЦР): HBs-Ag, anti-HBs, HBe-Ag, anti-Hbe, HBc-Ag, anti-HBc, anti-HBcIgM

Функциональные тесты печени:

Синдром нарушения целостности гепатоцитов (синдром цитолиза): АСТ, АЛТ, ЛДГ и ее изоферментов – ЛДГ4 и ЛДГ3, билирубина главным образом за счет повышения прямой фракции.

Синдром холестаза (нарушение экскреторной функции печени): повышение уровня в сыворотке крови ЩФ, ЛАП, ГГТФ, холестерина, Р-липопротеинов, конъюгированной фракции билирубина, желчных кислот, фосфолипидов.

Мезенхимально-воспалительный синдром: гипергаммаглобулинемия, С-реактивный белок (+), серомукоид (+), появляются антитела к субклеточным фракциям гепатоцита, ревматоидный фактор, антимитохондриальные и антиядерные антитела, повышение уровня иммуноглобулинов.

Синдром печеночно-клеточной недостаточности: гипопропротеинемия, гипоальбуминемия, снижение трансферрина, холестерина, II, V, VII факторов свертывания крови, холинэстеразы, альфа-липопротеинов, повышение билирубина за счет

неконъюгированной фракции. *Протромбиновое время* удлиняется при недостаточности протромбина и факторов свертывания V, VII, X.

Инструментальные методы диагностики. Золотым стандартом диагностики хронических заболеваний печени в мировой медицинской практике является биопсия печени. *Стадии фиброза присваивается балл* от 0 до 4: 0 – отсутствие рубцов, 1 – минимальное рубцевание, 2 – рубцевание имеет место и выходит за области печени, содержащие кровеносные сосуды, 3 – мостовидный распространяющийся фиброз, фиброзные участки соединяются между собой, 4 – цирроз или глубокое рубцевание печени.

Допплеровское исследование сосудов печени – гемодинамические показатели кровотока в печени также меняются по мере возникновения блока току крови в результате разрастания фиброзной мембраны вдоль синусоидов.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) позволяет оценить размеры печени, состояние ткани печени, наличие или отсутствие очаговых образований и признаков портальной гипертензии (диаметр и направление кровотока в портальной и селезеночной венах, размеры селезенки, асцит), патологии желчного пузыря, поджелудочной железы и почек. С помощью УЗИ печени можно обнаружить: цирроз – характерное изменение размеров и формы печени, жировую дистрофию – повышение эхогенности, ГЦК на ранней стадии: одиночный узел, реже – множественные поражения.

Лечение ХВГВ включает этиотропную, симптоматическую, а при необходимости – интенсивную терапию.

Основная цель лечения хронического гепатита В – предотвращение прогрессирования болезни в цирроз, декомпенсации цирроза, ГЦК и смерти. Эта цель может быть достигнута только при стойком подавлении репликации вируса, требующем непрерывной и длительной по времени терапии. Во время терапии имеется необходимость в определении эффективности лечения в установленные периоды.

Критерии оценки эффективности противовирусной терапии ХВГВ:

- Биохимический ответ – нормализация уровня АЛТ (АСТ).
- Вирусологический ответ – достижение и сохранение неопределяемого или очень низкого уровня вирусной нагрузки.
- Гистологический ответ – достижение биохимического и вирусологического ответов должно отразиться на состоянии ткани печени – уменьшении степени воспаления и снижении уровня фиброза.
- Стойкий ответ – стойким может считаться ответ, который сохраняется более шести месяцев. Особенностью вируса гепатита В является то, что он сохраняется в клетках печени в течение длительного периода времени, поэтому короткие курсы лечения редко приводят к формированию стойкого ответа.
- Излечение – стойкое подавление вируса в крови приводит к элиминации, а затем и к сероконверсии HBsAg, что может считаться излечением от гепатита В.

Для лечения вирусных гепатитов у детей используют противовирусные препараты: тенофовир или комбинация тенофовира с эмтрицитабином или ламивудином.

Препаратами первой линии являются: (1) тенофовир по 300 мг один раз в день ИЛИ ламивудин по 100 мг один раз в день (без ко-инфекции ВИЧ) и по 150 мг два раза в день (с ко-инфекцией ВИЧ) + адефовир по 10 мг один раз в день или (2) тенофовир по 300 мг один раз в день + эмтрицитабин по 200 мг один раз в день.

Препаратами второго ряда являются: 1) энтекавир по 0,5 мг один раз в день + тенофовир по 300 мг один раз в день, или 2) телбивудин по 600 мг один раз в день + тенофовир по 300 мг один раз в день, или 3) телбивудин по 600 мг один раз в день + адефовир по 10 мг один раз в день, или 4) пегилированный интерферон альфа-2а по 180 мкг подкожно один раз в неделю.

Нет четких показаний к лечению неактивных носителей.

Пациенты с резистентностью к ламивудину. Рекомендуется назначение тенофовира. Комбинация ламивудина и адефовира может использоваться у пациентов с резистентностью к ламивудину, т.к. данная комбинация более эффективна и снижает риск развития резистентности к ламивудину и адефовиру. Также может использоваться комбинация эмтрицитабина и тенофовира. Прием ламивудина должен быть прекращен до начала терапии эмтрицитабином, энтекавиром или телбивудином. Не рекомендуется монотерапия энтекавиром, т.к. присутствует риск развития резистентности к нему.

Беременные женщины. Последние данные показывают, что тенофовир является препаратом выбора у беременных женщин с ВГВ, учитывая его безопасность и высокий барьер резистентности. Тенофовир предотвращает передачу ВГВ.

Телбивудин и ламивудин могут использоваться в течение третьего триместра беременности, т.к. безопасны и снижают риск перинатальной передачи инфекции, когда назначается с вакциной ВГВ и иммуноглобулином ВГВ.

Рекомендуется после родов в течение трех месяцев использовать аналоги нуклеотидов/нуклеозидов, основная цель лечения – предотвращение перинатальной передачи. Грудное вскармливание после иммунопрофилактики не увеличивает риск заражения.

Наблюдение пациентов, не нуждающихся в противовирусной терапии

НВеАg-позитивные пациенты с высоким содержанием НВV ДНК и нормальной активностью АЛТ в сыворотке крови:

- обследование один раз в 3–6 месяцев;
- биопсия печени не является необходимой процедурой, если пациенту не предполагается назначение противовирусной терапии;
- при повышении активности АЛТ в сыворотке крови более частое обследование.

Имеются сообщения о том, что перед спонтанной элиминацией НВеАg из крови у 40 % пациентов может развиваться обострение болезни. У пациентов, которые остаются НВеАg-позитивными и сохраняют уровень НВV ДНК в сыворотке крови более 10^5 копий/мл после периода повышенной активности АЛТ длительностью от трех до шести месяцев, следует рассмотреть вопрос о биопсии печени и назначении противовирусной терапии.

Рекомендации по наблюдению пациентов с ХВГВ:

- НВеАg-позитивные пациенты с повышенным уровнем активности АЛТ в сыворотке крови могут наблюдаться в течение 3–6 месяцев перед назначением противовирусной терапии в связи с возможностью возникновения у них спонтанной сероконверсии НВеАg на anti-НВе.
- Пациенты, соответствующие критериям хронического гепатита В (содержание НВV ДНК в сыворотке крови более 10^5 копий/мл и постоянно или периодически повышенная активность АЛТ), в дальнейшем должны наблюдаться в зависимости от результатов биопсии печени.

- Пациенты, являющиеся носителями HBsAg, должны находиться под наблюдением с периодическим определением у них биохимических показателей активности процесса в печени в связи с тем, что заболевание может перейти в активную фазу даже после многих лет неактивного состояния.
- Рекомендации по вакцинации против гепатита А пациентов с хронической ВГВ-инфекцией: всем лицам с хроническим гепатитом В, не иммунизированным против гепатита А, следует ввести две дозы вакцины против гепатита А с интервалом от шести до 18 месяцев.
- Хроническая инфекция (HBeAg-позитивные или HBV-ДНК > 10⁵ МЕ/ml): пациенты, не получающие противовирусную терапию, должны регулярно наблюдаться с промежутками один раз в год или меньше.
Серология должна быть повторно проведена после шести месяцев, даже если ФТП нормальные.

Хронический ВГВ приводит к развитию цирроза в 10–15 % случаях с дальнейшим переходом в рак печени.

Наблюдение за пациентами ХВГВ на первичном уровне здравоохранения. Следует направить HBsAg-позитивных детей и подростков к детскому гепатологу, или гастроэнтерологу, или инфекционисту.

Профилактика вирусного гепатита В

Первичная профилактика проводится при помощи пассивной иммунизации с иммуноглобулином гепатита В (HBIG) или активной иммунизации с вакциной гепатита В (рекомбинантный неактивный HBsAg).

В Кыргызской Республике утверждена следующая схема вакцинации против ВГВ: при рождении, в полтора месяца и пять месяцев. Вакцинация детям проводится бесплатно.

Вторичная профилактика. Все пациенты с хронической HBV-инфекцией, не имеющие иммунитета против гепатита А, должны быть вакцинированы против гепатита А.

Необходимо избегать контакта с биологическими жидкостями других людей, в первую очередь с кровью. В системе здравоохранения должны использоваться только одноразовые шприцы и иголки. Многоцветный медицинский инструментарий должен подвергаться тщательной дезинфекции при строгом соблюдении рекомендаций по их стерилизации.

В микроскопических количествах кровь может остаться на бритвах, зубных щетках, ножницах для ногтей. Не стоит делить эти предметы с другими людьми.

Гепатит передается и так называемым «вертикальным» путем – от матери ребенку при беременности, в родах, во время кормления грудью. При должной медицинской поддержке можно попытаться избежать инфицирования младенца – это потребует тщательного соблюдения гигиенических правил и приема лекарств.

Беременность при гепатите. В период беременности все женщины, болеющие гепатитом, должны находиться под наблюдением врача, с первого триместра, чтобы избежать возможных осложнений, влияния вируса на плод и собственное здоровье.

Вероятность внутриутробного инфицирования плода через плаценту невысокая, риск инфицирования присутствует при остром течении заболевания и при наличии сопутствующих заболеваний. Вирус гепатита не обладает тератогенным действием.

Общие рекомендации во время беременности включают в себя снижение риска заражения гепатитом половым путем. При инфицировании одного из партнеров гепатитом В проводится вакцинация здорового партнера от данного вида гепатита. Вакцинация женщин проводится до момента зачатия, не во время беременности. Исключение «бытового» пути передачи вируса через кровь (например, пользоваться личной зубной щеткой и бритвой).

5.4. Аутоиммунный гепатит

Аутоиммунный гепатит (АИГ) – прогрессирующее гепатоцеллюлярное воспаление неясной этиологии, которое характеризуется наличием перипортального гепатита, гипергаммаглобулинемии, печеночно-ассоциированных сывороточных аутоантител и положительным ответом на иммуносупрессивную терапию.

Этиология и патогенез. В настоящее время этиология АИГ неизвестна, а патогенез изучен недостаточно. В качестве основного фактора патогенеза АИГ рассматривается генетическое предрасположение, то есть иммунореактивность к аутоантигенам. Для АИГ характерна тесная связь с рядом антигенов главного комплекса гистосовместимости (МНС, HLA у человека), участвующих в иммунорегуляторных процессах (HLA DR3, HLA DR4 и др.). В литературе обсуждается роль вирусов Эпштейна – Барра, кори, гепатитов А и С, а также лекарств (интерферон) в качестве возможных пусковых (триггерных) факторов в возникновении заболевания. Однако не исключается возможность возникновения АИГ вследствие первично обусловленного нарушения иммунного ответа.

Кодирование по МКБ-10

K73.2 – Хронический активный гепатит, не классифицированный в других рубриках.

K73.8 – Другие хронические гепатиты, не классифицированные в других рубриках.

Классификация. В настоящее время выделяют АИГ 1-го и 2-го типов.

АИГ 1-го типа характеризуется наличием в сыворотке антинуклеарных (antinuclear antibodies, ANA) и/или антигладкомышечных антител (smooth muscle antibody, SMA) в титре 1:80 у взрослых и 1:20 у детей. На долю этого типа, представляющего собой классический вариант болезни, приходится более 90 % всех случаев АИГ.

При АИГ 2-го типа в сыворотке определяются антитела к микросомам клеток печени и эпителиальных клеток клубочкового аппарата почек типа 1 (anti-LKM 1). АИГ 2-го типа составляет около 3–4 % всех случаев АИГ, большую часть больных составляют дети от двух до 14 лет. Заболевание может протекать тяжело, вплоть до развития фульминантного гепатита и быстрым прогрессированием до стадии цирроза. Возможно сочетание АИГ 2-го типа с инсулинзависимым диабетом, витилиго и тиреоидитом. АИГ 2-го типа более резистентен к иммуносупрессивной терапии; отмена препаратов обычно ведет к рецидиву.

Клинические проявления: гепатомегалия, спленомегалия (при развитии цирроза печени), лихорадка, слабость, повышенная утомляемость, боли в правом подреберье, желтуха, асцит, варикозное расширение вен пищевода (при развитии цирроза печени), аменорея, телеангиоэктазии («сосудистые звездочки»), внепеченочные проявления (аутоиммунный тиреоидит, язвенный колит, сахарный диабет и др.).

Диагностика

Лабораторная диагностика: повышение трансаминаз сыворотки крови в 5–10 и более раз, гипербилирубинемия преимущественно за счет прямой фракции, высокое содержание γ -глобулинов или IgG и гаммаглобулинтранспептидазы (ГГТ).

Рекомендуется определение аутоантител: антинуклеарные (ANA) и/или антигладкомышечные антитела (SMA) – при АИГ 1-го типа или антитела к микросомам клеток печени и почек (anti-LKM 1) – при АИГ 2-го типа. Серонегативность по антимитохондриальным антителам (АМА).

Инструментальная диагностика: УЗИ печени и селезенки, эзофагогастродуоденоскопия, биопсия печени (специфических гистологических признаков АИГ не существует, и отсутствие плазмоцитарной инфильтрации не исключает диагноз).

Лечение патогенетическое, иммуносупрессивное: преднизолон или метилпреднизолон в высокой начальной дозе 60 мг в сутки с быстрым снижением в течение одного месяца до 20 мг в сутки (монотерапия).

Комбинированная терапия включает назначение преднизолона в дозе 30 мг в сутки и азатиоприна в дозе 50 мг в сутки с быстрым снижением дозы преднизолона на 10 мг в сутки после первой недели и на 5 мг в сутки после второй недели терапии до поддерживающей дозы 10 мг в сутки.

Отсутствие достаточного эффекта или плохая переносимость преднизолона и азатиоприна дает основание попытаться назначить другие иммуносупрессоры: циклоспорин, будесонид, такролимус, циклофосфамид.

Профилактика и диспансерное наблюдение

Первичная профилактика не разработана, реабилитация не требуется, вторичная заключается в ранней диагностике, диспансерном наблюдении больных и длительной иммуносупрессивной терапии.

В связи с наличием в настоящее время реальной возможности проведения трансплантации печени у детей рекомендуется стремиться к наиболее ранней диагностике АИГ и своевременному выявлению показаний к проведению трансплантации печени у детей с признаками цирроза печени, печеночно-клеточной декомпенсацией и развитием гепатоцеллюлярной карциномы.

Диагностика и подбор иммуносупрессивной терапии осуществляется в специализированном стационаре, в котором имеются специалисты (гастроэнтеролог, гепатолог) с опытом ведения данной категории пациентов.

Дальнейшее наблюдение ребенка с АИГ включает: регулярное контрольное обследование с оценкой эффективности проводимой терапии в стационаре/дневном стационаре не менее двух раз в год (средняя длительность пребывания в зависимости от тяжести состояния может составить от 14 до 28 дней).

При достижении ремиссии больной АИГ подлежит наблюдению педиатром, гастроэнтерологом (гепатологом) не реже одного раза в три месяца на протяжении двух лет с обязательным определением лабораторных и серологических маркеров активности процесса; в дальнейшем – наблюдение специалистами и лабораторный контроль с частотой в 6–12 месяцев (по показаниям).

В период обострения врачебное наблюдение и лабораторное обследование проводится не реже одного раза в 10 дней; по показаниям ребенка госпитализируют для коррекции терапии и стабилизации состояния.

Установление инвалидности детям при заболеваниях органов пищеварения.

Существуют следующие сроки инвалидности:

1) на срок от шести месяцев до двух лет – при осложненном течении язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки;

2) на срок от двух до пяти лет – при заболеваниях, патологических состояниях, пороках развития желудочно-кишечного тракта, печени, желчевыводящих путей, циррозах печени, хроническом гепатите, непрерывно рецидивирующем язвенном процессе, терминальном илеите. Клиническая характеристика: стойкие резко выраженные нарушения функций пищеварения или функций печени;

3) на срок пять лет – при заболеваниях, повреждениях, пороках развития пищевода, желудочно-кишечного тракта (после тотальной резекции желудка или 2/3 тонкой кишки, хронической кишечной спаечной непроходимости с множественными свищами, непроходимости пищевода с гастростомой и без нее, искусственным пищеводом, целиакией). Клиническая характеристика: стойкие резко выраженные нарушения функций пищеварения, стойкие выраженные недержания кала, каловые свищи, не поддающиеся хирургической коррекции или не подлежащие по срокам хирургическому лечению;

4) на срок до достижения 16-летнего возраста – при циррозе печени, хроническом гепатите с выраженной активностью, стойким необратимым нарушением функций печени при врожденных, наследственных, приобретенных заболеваниях.

Раздел 6

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ И ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

6.1. Острый и хронический гломерулонефрит

Острый гломерулонефрит (ОГН) у детей – это диффузное циклически протекающее иммунно-воспалительное заболевание почек с преимущественным поражением клубочкового аппарата, развивающееся чаще через 1–3 недели после перенесенного инфекционного заболевания (чаще стрептококковой этиологии).

Классификация ОГН (М.Я. Студеникин, В.И. Наумова, 1976)

По форме различают ОГН: с острым нефритическим синдромом, с нефротическим синдромом, с изолированным мочевым синдромом и с нефротическим синдромом, гематурией и гипертонией.

По активности почечного процесса: период начальных (развернутых) клинических проявлений, период обратного развития, период перехода в хронический ГН.

По состоянию функции почек: без нарушения функций почек, с нарушением функции почек, острая почечная недостаточность.

Этиология. В этиологии ОГН признается ведущая роль стрептококковой инфекции (бета-гемолитический стрептококк группы А), выступающей в качестве антигенного стимулятора с последующим образованием антител и циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК), повреждающих почечную ткань. Большую этиологическую роль приобретают вирус гепатита В, энтеровирусы, респираторные вирусы, чесоточные клещи, иерсиниоз и другие кишечные инфекции.

Имеет значение и провоцирующая роль профилактических прививок, укусы змей, пчел, ос. Доказана связь ОГН с переохлаждением, при котором изменяются свойства белков организма с приобретением ими антигенных признаков (криоглобулины) или активизируется латентно текущая стрептококковая инфекция.

Клинические изменения при ОГН возникают через 7–21 день после воздействия повреждающего фактора (за это время образуются и оседают в клубочках ЦИК).

Хронический гломерулонефрит (ХГН) – исход ОГН с сохранением признаков воспалительной активности более шести месяцев, характеризующийся прогрессирующим воспалительным процессом в паренхиме почек с развитием гломерулосклероза и тубулоинтерстициального склероза.

В формировании первичного ХГН играют роль обострения очагов хронической инфекции вследствие недостаточной их санации и неадекватное лечение ОГН: нарушения двигательного, пищевого, охранительного режима (переохлаждение), нерациональная лекарственная терапия.

Прогностически неблагоприятные признаки, способствующие переходу ОГН в хронический: нефротический синдром; артериальная гипертензия и гиперазотемия более 3–4 недель; отсутствие высокого титра антистрептококковых антител и низкий уровень комплемента в первые три недели заболевания (свидетельство недостаточности гуморального и клеточного иммунитета); стойкая гипостенурия в период развернутых клинических проявлений (1002–1005).

Винницкая классификация ХГН

По форме различают: нефротическую, гематурическую и смешанную формы.

По активности почечного процесса: периоды обострения, частичной ремиссии, полной клинико-лабораторной ремиссии.

По состоянию функции почек: без нарушения функций почек, с нарушением функций почек, хроническая почечная недостаточность.

Клиника

Клиническую картину ОГН и ХГН характеризуют следующие синдромы:

1. *Отечный синдром* возможен в двух вариантах:

- Нефротический вариант – распространенные периферические отеки, асцит, гидроторакс, анасарка, массивная протеинурия с потерей белка более 2,5–3 г в сутки, гипонатриемия с выраженной гипоальбуминемией, гиперхолестеринемией, гиперфибриногенемией.
- Нефритический вариант – пастозность век, голеней, поясничной области, с ускорением всасывания жидкости при проведении пробы Мак-Клюера – Олдрича.

2. *Гипертензионный синдром*

- Артериальная гипертензия определяется как состояние, при котором средний уровень САД и/или ДАД, рассчитанный на основании трех отдельных измерений \geq значения 95-го перцентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста у детей до 16 лет.
- В 16 лет и старше артериальная гипертензия определяется при повышении систолического АД \geq 140 мм рт. ст. и/или диастолического артериального давления \geq 90 мм рт. ст. Артериальное давление должно ежегодно измеряться у детей и подростков \geq 3 лет.

3. *Дизурия* – учащенное и/или болезненное мочеиспускание, императивные позывы на мочеиспускание.

4. *Мочевой синдром* включает в себя:

- олигурию – уменьшение суточного диуреза менее 10–12 мл/кг;
- протеинурию – выделение белка с мочой от небольшого (до 1 г в сутки) до массивного (протеинурия более 2,5–3 г в сутки);
- селективную протеинурию – выделение только низкомолекулярного белка – альбумина с мочой;
- микрогематурию – появление в свежевыпущенной моче более трех эритроцитов в поле зрения (более 1000 в 1 мл в пробе по Нечипоренко, более 1 млн в сутки в пробе Аддиса – Каковского);
- макрогематурию – моча цвета «мясных помоев» – видимая гематурия;
- лейкоцитурию – выделение с мочой 25 в 1 мкл или более 10 лейкоцитов в поле зрения, которая не сопровождается бактериурией. Абактериальную лейкоцитурию,

наряду с симптомами нарушения канальцев, можно трактовать как *тубулоинтерстициальный компонент ОГН*, определяющий неблагоприятный прогноз в плане перехода в хроническое течение и развития ХПН;

- цилиндрурию (гиалиновые цилиндры и зернистые цилиндры) в моче в большом количестве;
- бактериурию – присутствие бактерий в моче (более 10^5 колониеобразующих единиц (КОЕ) в 1 мл мочи), выделенной из мочевого пузыря. *Асимптоматической бактериурией* называют бактериурию, обнаруженную при диспансерном или целенаправленном обследовании у ребенка без каких-либо жалоб и клинических симптомов заболевания мочевой системы.

Диагностика

Клинико-лабораторные методы исследования в диагностике ОГН и ХГН:

➤ *Общий анализ крови* определяет ускорение СОЭ, лейкоцитоз, эозинофилию, небольшую анемию (при макрогематурии).

➤ *Общий белок крови* (норма 58–82 г/л) снижен (гипопротеинемия) за счет потерь альбуминов с мочой.

➤ *Белковый спектр крови* характеризуется диспротеинемией: альбумины резко снижены (норма 52–67 отн. %) в силу потерь с мочой, перемещения в ткани и повышенного катаболизма при нарушении белковосинтезирующей функции печени. Глобулины в общем количестве повышены (в норме альфа-1 3–5 %, альфа-2 7–13 %, бета 9–14 %, гамма 15–20 %). При этом гамма-глобулины (иммуноглобулины) снижены за счет их фиксации в составе иммунных комплексов в клубочках почек, альфа-2-глобулины повышены за счет плохой проходимости через почечный фильтр и более легкой регенерации.

➤ *Липидемия* – постоянный спутник нефротического синдрома. Причиной нарастания липидов предполагается увеличение их синтеза печенью в ответ на снижение альбуминов (липопротеиды – предшественники альфа-2- и гамма-глобулинов), повышение выделения с мочой катаболизирующих липиды ферментов. Нормы: холестерин 3,7–6,2 ммоль/л, общие липиды 3,5–6,0 ммоль/л, альфа-протеиды 28,5 %, бета-протеиды 71,5 %.

➤ *Калий* – основной ион внутриклеточной жидкости. Норма 3,7–5,12 ммоль/л. При олигоурии отмечается гиперкалиемия (рвота, спазмы, понос, брадикардия, аритмия до появления мерцания желудочков и остановки сердца, потеря сознания, слабость, вялость, тяжесть в конечностях, мышечные подергивания, парестезии рук, ног, губ, возможен восходящий паралич с захватом дыхательной мускулатуры). При полиурии возможно развитие гипокалиемии (аритмия, тахикардия, нарушения обмена миокарда, падение АД, остановка сердца в систоле, гипотония по типу «полунаполненной резиновой грелки», «рыбье дыхание», анорексия, рвота, атония желудка и кишечника с вздутием живота, слабость, жажда, апатия или раздражительность).

➤ *Натрий* определяет осмолярность внеклеточного пространства (плазмы), в норме 125–147 ммоль/л. В олигоурическую фазу концентрация натрия повышена, в полиурическую – может понижаться.

➤ *Фосфорно-кальциевый обмен* страдает при длительном нарушении функции почек и дизметаболизме витамина D (гипокальциемия, остеопороз, остеомаляция). Норма кальция 2,3–2,8 ммоль/л, неорганического фосфора 0,7–1,6 ммоль/л.

➤ Длительные нарушения обмена микроэлементов (железа, цинка, кобальта) определяют склонность к анемиям и трофическим нарушениям кожи.

➤ *Азотемические тесты.* Остаточный азот крови (складывается из азота мочевины, мочевой кислоты, аминокислот, креатина, креатинина, аммиака) в норме 19–29 ммоль/л. Мочевина (конечный продукт метаболизма белков) в норме 2,5–8,3 ммоль/л. Креатинин в норме 35–110 мкмоль/л. Клиренс эндогенного креатинина является наиболее специфичной пробой для определения функционального состояния почек (норма 80–120 мл/мин), снижение его при ОГН свидетельствует о развитии почечной недостаточности.

➤ *Проба мочи по Зимницкому* служит для определения способности почек к концентрированию и разведению мочи. В норме суточный диурез равен 3/4 от объема выпитой жидкости, размах относительной плотности в возрасте до одного года 1002–1007, 1–3 лет 1010–1017, 3–5 лет 1012–1020, 6–12 лет 1011–1025.

➤ *Проба мочи по Аддису – Каковскому* проводится в течение суток, моча собирается в отдельную чистую посуду, которая хранится в холодильнике. В норме за сутки с мочой выделяется до 1 000 000 эритроцитов, 2 000 000 лейкоцитов, 20 000 цилиндров.

➤ *Проба Мак-Клюра – Олдрича* проводится для выявления скрытых отеков (нефритический вариант отечного синдрома): внутривожно в область предплечья вводится 0,2 мл физраствора с образованием волдыря. В норме на первом году жизни волдырь рассасывается через 15–20 мин, в 1–5 лет – за 20–25 мин, у детей старшего возраста – после 40 мин. Ускорение свидетельствует о задержке жидкости в организме.

Инструментальные методы исследования в диагностике ОГН:

➤ *ЭКГ* определяет признаки электролитных нарушений (уровень калия).

➤ *УЗИ* позволяет определить размеры и положение почек, соотношение паренхимы и чашечно-лоханочной зоны, диагностировать очаговый патологический процесс в почках (опухоль, киста, конкремент, туберкулез). При ОГН паренхима уплотняется, возможно ее увеличение, при ХГН постепенно размеры почек начинают уменьшаться, что свидетельствует о развитии гломерулосклероза и клинически сопровождается явлениями ХПН.

➤ *Экскреторная урография* дает информацию о размерах, контурах и положении почек, толщине их паренхимы, состоянии ЧЛЗ и мочеточников, позволяет определить выделительную функцию почек. Проводится вне острого периода ОГН и обострения ХГН.

➤ *Глазное дно* изменяется при артериальной гипертензии. Отмечается сужение вен в месте перекреста с артериями, утолщение стенок артериол, их сужение, гиперемия и отек сосочка зрительного нерва, мелкие кровоизлияния.

➤ *Прижизненная чрескожная биопсия* почки позволяет установить характер поражения клубочков при ОГН, дифференцировать наследственную и приобретенную нефропатию, при затяжном течении помогает в выборе терапии.

Клиническая характеристика отдельных форм ОГН

Изолированный мочевого синдром (гематурия и протеинурия без гипертензии и отеков): протеинурия незначительная, микрогематурия. Настораживает в отношении латентно текущего воспалительного процесса в почках, скорее всего – наследственного характера.

Нефритический синдром: незначительные или умеренно выраженные отеки, артериальная гипертензия, макро- и микрогематурия, часто гиперазотемия, протеинурия до 2,5–3 г в сутки.

Нефротический синдром: массивные отеки, протеинурия более 2,5–3 г в сутки, диспротеинемия, гипопропротеинемия с выраженным снижением альбуминов, гиперхолестеринемия, гиперфибриногенемия. Имеет хорошие шансы выведения на ремиссию на глюкокортикоидной терапии, но со временем может приобретать рецидивирующее течение.

Нефротический синдром с гематурией и гипертензией: смешанный вариант, наиболее неблагоприятный по риску перехода в хроническое течение.

Клиническая характеристика отдельных форм ХГН

Гематурическая форма проявляет себя только мочевым синдромом в виде гематурии (от микро- до макрогематурии) в сочетании с небольшой протеинурией (до 1 г в сутки). Функции почек сохранены. Отеков нет. Артериальное давление нормальное.

Начало болезни обычно неясное, при плановом обследовании или при любой интеркуррентной инфекции обнаруживают микрогематурию и небольшую протеинурию. Мочевой синдром очень стойкий и полностью на длительный срок не исчезает.

Прогноз для жизни благоприятный (в 20 % случаев возможна полная ремиссия от проводимого лечения), но в ряде случаев гематурия является проявлением наследственной нефропатии с исходом в ХПН.

Нефротическая форма характеризуется выраженными отеками, массивной протеинурией, гиперхолестеринемией, гипо- и диспротеинемией, гиперфибриногенемией, гиповолемией. Мочевой осадок обычно не изменен. Артериальное давление нормальное.

Эта форма ХГН встречается преимущественно в дошкольном возрасте. Заболевание протекает длительно, волнообразно (непрерывно-рецидивирующее течение), с выраженной склонностью к интеркуррентным инфекциям. Азотовыделительная функция почек длительно не страдает, но, в конце концов, развивается ХПН.

Прогноз значительно улучшается при своевременном применении кортикостероидных и цитостатических препаратов, возможно полное выздоровление.

Смешанная форма характеризуется сочетанием нефротического синдрома с гематурией и артериальной гипертензией. Рано развивается ограничение клубочковой фильтрации и осмотического концентрирования, анемия, последствия артериальной гипертензии (левожелудочковая сердечная недостаточность, ангиоретинопатия).

Отмечается ригидность к проводимой терапии глюкокортикоидами и цитостатическими средствами, развитие ХПН наступает через 1–2 года болезни. Прогноз улучшается при сочетанном лечении иммунодепрессантами, дезагрегантами и антикоагулянтами.

Основные принципы лечения ОГН и ХГН

Базисная терапия проводится с первого дня лечения всем больным и включает: режим, учет потребления жидкости, диету, антибактериальную и антигистаминную терапию.

Режим. В активной стадии назначается постельный режим на 2–4 недели для улучшения кровоснабжения почек. Расширение режима проводится постепенно, сначала

назначается палатный, затем – общий. У детей с полной ремиссией постепенно увеличивается время прогулок (с 40 мин до 1,5 ч два раза в день, во время прогулки следует периодически отдыхать). Школу можно посещать через 2–3 месяца от начала ремиссии с освобождением от физкультуры и нагрузок. При частичной ремиссии занятия по школьной программе проводят только на дому.

Жидкость. Резко ограничивается в остром периоде (отеки, гипертензия), строго учитывается жидкость, вводимая парентерально и внутрь и выводимая (суточный диурез + потери с рвотой, поносом, гипертермией). После схождения отеков жидкость дается из расчета: диурез за предыдущие сутки + 200–300 мл. При рвоте часть воды дается с содой, при диурезе 200 мл и меньше (ОПН с гиперкалиемией) ограничивают калийсодержащие продукты.

Диета. В острой фазе назначается стол с полным исключением соли и мяса с целью уменьшения нагрузки на страдающие почки по выведению белков и продуктов их обмена и для уменьшения отеков и гипертензии при ограничении поступления в организм натрия. В питании при этом используют продукты с достаточным содержанием углеводов и жиров, обеспечивающих достаточный уровень калорийности рациона (иначе начинается катаболизм белков собственных тканей). В первые дни применяют полужидкие каши (рис, греча) с маслом, сахаром, вареньем, медом (вместо соли), овощные супы, пюре с маслом, мороженые шарики из масла с сахаром, свежие фрукты (желтые или зеленые яблоки), лимон с сахаром, курага. На такой диете ребенок должен находиться 1–2 недели при изолированном мочевом синдроме, 3–4 недели – во всех остальных случаях.

При улучшении состояния диета постепенно расширяется – на 2–3-й неделе вводится вываренное мясо, с 4-й недели вводится соль (с 1 до 5 г в сутки, по 1 г каждые 5–6 дней под контролем АД и мочевого синдрома).

В дальнейшем в питании разрешаются огурцы, капуста (засоленные с хлоридом калия или лимонной кислотой), салаты (капуста, морковь, масло, лимон, хмели-сунели), оладьи, блинчики с растительным маслом, крупяные супы и каши (пшено, греча, овес, ячмень), мясо – лучше говядина (одним отварным куском).

Наваристые бульоны (мясные, куриные, рыбные) в первые шесть месяцев исключают.

Антибиотики. С учетом возможного стрептококкового инфицирования АБ назначаются на один месяц от начала ОГН и обострения ХГН. Каждые 10–14 дней АБ меняют. При аллергической настроенности применяется эритромицин в суточной дозе 30–50 мг/кг в сутки перорально на 4–6 приемов.

Антигистаминные препараты с учетом аллергического компонента применяются 1–2 месяца (меняют каждые 10 дней), при использовании глюкокортикоидов не назначаются.

Симптоматическая терапия включает в себя применение диуретиков и гипотензивных средств.

Диуретики. При выраженном отеком синдроме применяются парентерально, при небольших отеках – перорально.

Натрийуретики (салуретики) тормозят реабсорбцию натрия в канальцах и уменьшают проницаемость клубочковых капилляров. Доза их может быть повышена в 2–3 раза при отсутствии диуретической реакции при введении в возрастной дозе. Лазикс (фуросемид) назначается в дозе 1–3–5 мг/кг (до 200 мг в сутки) парентерально или перорально.

Гипотиазид назначается в суточной дозе 1–2 мг/кг, диакарб – 5 мг/кг один раз в день, утром. Верошпирон (калийсберегающий диуретик) назначается в дозе 5–10 мг/кг в сутки на три приема.

Осмодиуретики применяются в комбинации с салуретиками для усиления диуретического эффекта. Маннитол назначается из расчета 0,5 г сухого вещества на 1 кг массы в виде 20 % раствора с той же скоростью внутривенно капельно (повторно может вводиться через 4–5 ч при наличии диуреза не более 10 мл/кг и сохранении отеков, при поражении канальцев противопоказан).

Назначение калийвыводящих натрийуретиков сопровождается приемом препаратов калия внутрь: 3–10 % раствор калия хлорида по одной столовой ложке три раза в день или по одному порошку (1,0) три раза в день (доза контролируется уровнем калия крови). Одновременно назначаются калийсодержащие продукты (курага, изюм, чернослив, картофель, капуста).

Гипотензивные препараты. При гипертензионном синдроме доза подбирается индивидуально: начиная с 1/4–1/2 таблетки, при снижении уровня АД до нормального через 2 ч доза считается достаточной. В качестве гипотензивных средств используются резерпин, раунатин, дибазол (вместе с резерпином), папаверин (вместе с резерпином), допегит, адельфан, клофеллин.

Патогенетическая терапия ОГН и ХГН включает в себя иммуносупрессоры (глюкокортикоиды, цитостатики), удаление ЦИК (гемосорбция, плазмаферез), антикоагулянты, дезагреганты.

Глюкокортикоиды при нефротическом синдроме (абсолютное показание) включает 4-недельный (при ХГН – 4–6-недельный) курс преднизолона в дозе 2 мг/кг в сутки, разделенной на три приема, не более 80 мг в сутки.

При ХГН ремиссия при этом наступает у 90 % больных и доза преднизолона может быть снижена до 1 мг/кг в сутки через день (альтернирующий прием), такая доза назначается утром, в один прием и дается не менее 4–6 недель, так как слишком ранняя отмена ГК может привести к рецидиву ХГН.

Дети, у которых активность процесса сохраняется до окончания двухмесячного курса, считаются стероидорезистентными и требуют усиления стероидной терапии или подключения цитостатиков. Сюда же относятся больные с неплохим эффектом от первого курса ГК, но с развитием рецидивов в течение первого полугодия после окончания лечения.

В подобных случаях показано подключение *пульс-терапии метилпреднизолоном*: внутривенное капельное введение препарата в разовой дозе 15–30 мг/кг + гепарин 100 ед/кг + супрастин (по необходимости) на 100 мл физраствора за 20–40 мин (общая доза ГК на процедуру 1–3 г). Инфузии проводят ежедневно три дня подряд или через день № 3 (до общей дозы ГК 3–9 г) с последующим пероральным приемом преднизолона в дозе 1 мг/кг в сутки.

Антикоагулянты показаны при ОГН для улучшения кровообращения в почках и для профилактики микротромбоза. Первоначальная доза гепарина (антикоагулянт прямого действия) 150–200 ед/кг, далее доза подбирается по времени свертывания крови (через 6–8 ч после подкожного введения оно может удлиняться в 1,5–2 раза). Гепарин вводится внутривенно или подкожно 3–4 раза в сутки в течение 3–4 недель. Фенилин (антикоагулянт непрямого действия) назначается за 2–3 дня до отмены гепарина

и дается до 6–12 месяцев. Терапию начинают с 1/4 таблетки, увеличивая дозу до 1 мг/кг под контролем протромбинового индекса, при снижении протромбинового индекса (ниже 60 %) доза фенилина уменьшается.

Дезагреганты назначаются при ОГН для уменьшения тромбообразования в почечных клубочках и улучшения микроциркуляции. Курантил (персантин, дипиридамол) применяется в дозе 200–400 мг в сутки в течение 3–6 месяцев.

Цитостатики (ЦС) назначаются при недостаточной эффективности ГК или развитии стероидорезистентности.

Азатиоприн назначается в среднем 2 мг/кг в сутки на два месяца, после чего назначается поддерживающая (половинная от терапевтической) доза еще на 2–4 месяца.

Алкилирующие препараты (хлорбутин или лейкеран 0,2 мг/кг в сутки, циклофосфан 2 мг/кг в сутки) разрушают нуклеиновые кислоты, блокируют развитие клеток, подавляют синтез нуклеиновых кислот, нарушают окислительное фосфорилирование клеток.

Циклоспорин А (сандиммун) – селективный цитостатик, избирательно подавляющий активность Т-хелперов в момент представления АГ, подавляет продукцию интерлейкина-2 и пролиферацию цитотоксических клеток. Назначается в суточной дозе 5–6 мг/кг сроком не менее чем на три месяца, под контролем концентрации препарата в крови (высоконефротоксичен!).

Лечение цитостатиками проводится на фоне приема поддерживающей дозы преднизолона (1 мг/кг в сутки) и под контролем периферической крови один раз в 3–7 дней: при снижении числа лейкоцитов до 3 000 в 1 мкл дозу ЦС снижают, дозу ГК повышают на 2–3 таблетки, назначают лейкоцитостимуляторы (пентоксил, метилурацил), при лейкопении менее 2 000 в 1 мкл ЦС временно отменяют.

Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (И-АПФ) используются при резистентности ХГН к ГК и ЦС. Ингибция АПФ приводит к блокаде системного и органного синтеза ангиотензина II и к накоплению в циркуляции и тканях сосудорасширяющих кининов, чем уменьшается системная и внутрипочечная гипертензия, снижается проницаемость клубочкового фильтра для белков и макромолекул (уменьшается протеинурия).

У детей в качестве И-АПФ используется каптоприл (капотен) в суточной дозе 1 мг/кг, разделенной на три приема, или эналаприл (энап, эднит) в суточной дозе от 5 до 10 мг однократно утром. Длительность применения И-АПФ составляет от четырех до 26 месяцев. В течение первого месяца необходим еженедельный контроль азотемических тестов, электролитов, протеинурии, ежедневно измеряется АД (возможна гипертензия, гиперкалиемия, нарастание проявлений почечной недостаточности).

Критерии частичной ремиссии при ХГН у детей

Для гематурической формы – уменьшение гематурии в 5–10 раз, уменьшение (исчезновение) протеинурии.

Для нефротической формы – из всех проявлений болезни сохранение только умеренно выраженной или небольшой протеинурии (меньше 1,5–2 г в сутки).

Для смешанной формы – ликвидация нефротического синдрома или уменьшение гематурии в 5–10 раз, нормализация артериального давления.

6.2. Инфекция мочевыводящих путей у детей

Инфекция мочевыводящих путей у детей (ИМВП) – рост бактерий в мочевом тракте. ИМВП – самая частая тяжелая бактериальная инфекция, она наблюдается у 10–15 % госпитализируемых лихорадящих больных. До трехмесячного возраста ИМВП чаще встречается у мальчиков, в более старшем возрасте – у девочек. С возрастом после первого перенесенного эпизода ИМВП возрастает относительный риск развития рецидива.

Частота рецидивов:

- у девочек:
 - у 30 % в течение первого года после первого эпизода;
 - у 50 % в течение пяти лет после первого эпизода;
- мальчиков:
 - у 15–20 % в течение первого года после первого эпизода.

ИМВП: острый пиелонефрит – бактериальное воспаление почечной паренхимы и лоханки; *хронический пиелонефрит* – повреждение почек, проявляющееся фиброзом и деформацией чашечно-лоханочной системы, в результате повторных атак бактериальной инфекции; *острый цистит* – бактериальное воспаление мочевого пузыря.

Хронический пиелонефрит, как правило, возникает на фоне анатомических аномалий мочевыводящего тракта или обструкции.

Урогенсис – это генерализованное неспецифическое инфекционное заболевание, развивающееся в результате проникновения из органов мочевой системы в кровеносное русло различных микроорганизмов и их токсинов.

Среди возбудителей ИМВП у детей преобладает грамм-отрицательная флора, при этом около 90 % приходится на инфицирование бактериями *Escherichia coli*. Грамположительные микроорганизмы представлены в основном энтерококками и стафилококками (5–7 %). Кроме того, выделяют внутрибольничные инфекции штаммами *Klebsiella*, *Serratia* и *Pseudomonas spp.* У новорожденных детей относительно частой причиной ИМВП являются стрептококки групп А и В.

Среди многочисленных факторов, обуславливающих развитие инфекции МВП, приоритетное значение имеют биологические свойства микроорганизмов, колонизирующих почечную ткань, и нарушения уродинамики (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, обструктивная уропатия, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря).

Наиболее частым путем распространения инфекции считается восходящий. Резервуаром уропатогенных бактерий являются прямая кишка, промежность, нижние отделы мочевыводящих путей.

Анатомические особенности женских мочевыводящих путей (короткая широкая уретра, близость аноректальной области) обуславливают большую частоту встречаемости и рецидивирования ИМВП у девочек и девушек.

Кодирование по МКБ-10:

N10 – Острый тубулоинтерстициальный нефрит

N11 – Хронический тубулоинтерстициальный нефрит

N11.0 – Необструктивный хронический пиелонефрит, связанный с рефлюксом

N11.1 – Хронический обструктивный пиелонефрит

N11.8 – Другие хронические тубулоинтерстициальные нефриты

N11.9 – Хронический тубулоинтерстициальный нефрит неуточненный

N13.6 – Абсцесс почки и околопочечной клетчатки

N30.0 – Острый цистит

N30.1 – Интерстициальный цистит (хронический)

N39.0 – Инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации

Классификация

1. По наличию структурных аномалий мочевыводящих путей:

- первичная – без наличия структурных аномалий мочевыводящих путей,
- вторичная – на фоне структурных аномалий мочевыводящих путей.

2. По локализации:

- пиелонефрит (при поражении почечной паренхимы и лоханки),
- цистит (при поражении мочевого пузыря),
- инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации.

3. По стадии:

- активная стадия,
- стадия ремиссии.

Клинические проявления. У новорожденных и детей грудного возраста: лихорадка чаще до фебрильных цифр, рвота. У детей более старшего возраста: подъемы температуры (чаще до фебрильных цифр) без катаральных явлений, рвота, боли в животе, дизурия.

При общем осмотре следует обратить внимание на: бледность кожи, симптомы дегидратации (особенно, у новорожденных и детей грудного возраста), отсутствие катаральных явлений при повышении температуры, резкий запах мочи, при остром пиелонефрите – положительный симптом Пастернацкого.

Диагностика

Лабораторная диагностика. В качестве диагностического метода рекомендуется проведение общего анализа мочи. У детей в период лихорадки без симптомов поражения верхних дыхательных путей показано проведение общего анализа мочи.

Рекомендовано определить уровень СРБ при повышении температуры тела выше 38 °С и прокальцитонина (ПКТ) – при подозрении на уросепсис.

Лейкоцитоз выше $15 \times 10^9/\text{л}$, высокие уровни СРБ (10 мг/л) указывают на высокую вероятность бактериальной инфекции почечной локализации.

Рекомендован посев мочи при наличии лейкоцитурии и до начала антибактериальной терапии.

При выявлении лейкоцитурии более 25 в 1 мкл или более 10 в поле зрения и бактериурии более 10^5 КОЕ в 1 мл мочи при посеве мочи диагноз ИМПВ считать наиболее вероятным.

Не рекомендуется изолированную пиурию, бактериурию или положительный нитратный тест у детей до шести месяцев считать признаками инфекции мочевыводящих путей, так как перечисленные показатели не являются в этом возрасте достоверными признаками данной патологии.

Рекомендуется проведение биохимического анализа крови (мочевина, креатинин) для оценки фильтрационной функции почек.

Критерии диагностики ИМПВ представлены в таблицах 16, 17.

Таблица 16 – Критерии диагностики ИМВП
(Guidelines of European Association of Urology, March 2008)

Нозология	Клинические симптомы	Лабораторные данные
Острый цистит	Дизурия, частые болезненные мочеиспускания при отсутствии таких проявлений в течение последнего месяца	Лейкоцитурия $\geq 10/\text{мм}^3$ КОЕ $\geq 10^{3-4}/\text{мл}$
Острый неосложненный пиелонефрит	Лихорадка, боль в животе или пояснице при отсутствии других диагнозов и пороков развития	Лейкоцитурия $\geq 10/\text{мм}^3$ КОЕ $\geq 10^4/\text{мл}$
Осложненные ИМВП	Различные комбинации указанных выше симптомов при наличии факторов риска	Лейкоцитурия $\geq 10/\text{мм}^3$ КОЕ $\geq 10^5/\text{мл}$ в двух порциях мочи, взятых с интервалом 24 ч
Бессимптомная бактериурия	Не имеет клинических симптомов	Лейкоцитурия $\geq 10/\text{мм}^3$ КОЕ $\geq 10^5/\text{мл}$ в двух порциях мочи, взятых с интервалом 24 ч
Рецидивирующие ИМВП	Как минимум, три эпизода неосложненных ИМВП, подтвержденные посевами, в течение последних 12 месяцев. Только для девочек, нет структурных или функциональных нарушений	Лейкоцитурия $\geq 10/\text{мм}^3$ КОЕ $\geq 10^4/\text{мл}$

Таблица 17 – Определение инфекции мочевой системы
(Guidelines of European Association of Urology, March, 2006)

Инфекция нижних мочевых путей	Инфекция верхних мочевых путей
<ul style="list-style-type: none"> • Дизурия (LR = 1,5) • Частое мочеиспускание (LR = 1,8) • Эритроцитурия (LR = 2,0) • Лейкоцитурия $> 10/\text{мл}$, бактериурия $> 10^3-50\%$ (EAU, 2006) • Вагинальные выделения (LR = 3,0) Примечание: LR > 1 – симптом патогмоничен	<ul style="list-style-type: none"> • Боль в пояснице (LR = 1,7) • Положительная реакция на нитриты и лейкоциты (LR = 4,2) • Фебрильная температура, СРБ-положительный, лейкоцитоз • Лейкоцитурия $> 10/\text{мл}$, бактериурия $> 10^4$ (EAU, 2006) • Потенурия? (уточняется)

Инструментальная диагностика

➤ УЗИ почек и мочевого пузыря всем детям во время и после первого эпизода инфекции мочевыводящих путей. УЗИ позволяет дать оценку размерам почек, состоянию чашечно-лоханочной системы, объему и состоянию стенки мочевого пузыря, заподозрить наличие аномалий строения мочевой системы (расширение ЧЛС, стеноз мочеточника, и др.), камней. Для выявления указанных выше причин необходимо проводить УЗ-обследования при наполненном мочевом пузыре, а также после микции.

➤ Микционная цистография – рекомендуется проводить для выявления пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР) и определения его степени, а также для выявления уретроцеле, дивертикула, клапана задней уретры. *Микционная цистография* – метод рентгенологического исследования мочевого пузыря и прилежащих органов мочевыделительной системы в процессе акта мочеиспускания.

Показания к проведению цистографии:

- все дети до двух лет после фебрильного эпизода ИМВП при наличии патологических изменений при УЗИ – в стадии ремиссии;

- рецидивирующее течение ИМВП.
 - Статическая нефросцинтиграфия – рекомендуется проводить на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса (один раз в 1–1,5 года) и рецидивирующем течении ИМВП без структурных аномалий мочевой системы радиофармпрепаратом ДМСК (димеркаптосукциновая кислота) для выявления очагов нефросклероза не ранее чем через шесть месяцев после острого эпизода.
 - Динамическая нефросцинтиграфия с микционной пробой – рекомендуется проводить радиофармпрепаратом ^{99m}Tc-Технемаг для выявления пузырно-мочеточникового рефлюкса, в том числе низкой степени. Исследование с микционной пробой выполняется у детей, которые могут контролировать процесс мочеиспускания.
 - Экскреторная урография, магнитно-резонансная урография – рекомендуется проводить как вспомогательную методику для выявления обструкции, аномалии развития органов мочевой системы.

Показания к госпитализации:

- дети раннего возраста (менее двух лет);
- наличие симптомов интоксикации;
- отсутствие возможности осуществить оральную регидратацию при наличии признаков обезвоживания;
- бактериемия и сепсис;
- рецидивирующее течение ИМВП для исключения ее вторичного характера и подбора адекватного противорецидивного лечения.

При отсутствии данных показаний оказание медицинской помощи детям с ИМВП может осуществляться в условиях амбулаторного звена.

Консервативное лечение. Рекомендуется безотлагательное назначение антибактериальных препаратов (таблица 18). При назначении антибактериального препарата рекомендуется ориентироваться на чувствительность микроорганизмов.

Таблица 18 – Спектр антибактериальных препаратов, применяемых для лечения ИМВП у амбулаторных больных

Антибиотик	Дозы*
<i>Для парентерального введения</i>	
Ампициллин	100 мг/кг в сутки, каждые 8 ч
Амоксациллин клавулат	25–45 мг/кг в сутки (амоксациллина), каждые 8–12 ч
Амикацин	15–20 мг/кг в сутки, каждые 12 ч
Цефотаксим	100–150 мг/кг в сутки, каждые 8–12 ч
Цефтриаксон	75–100 мг/кг в сутки, каждые 8–12 ч
<i>Для приема внутрь</i>	
Амоксациллин	30–35 мг/кг в сутки, каждые 8 ч
Амоксациллин клавулат	25–45 мг/кг в сутки (амоксациллина), каждые 8–12 ч
Цефадроксил	30 мг/кг в сутки, каждые 12
Триметоприм сульфаметаксазол	5–6 мг/кг в сутки по триметоприму, каждые 8 ч
Нитрофурантоин	3–5 мг/кг в сутки, каждые 12 ч

*Следует помнить, что при снижении клиренса эндогенного креатинина менее 50 мл/мин доза препарата уменьшается вдвое!

Препараты выбора:

➤ Пиелонефрит у детей в возрасте 0–6 месяцев жизни: цефтазидим + ампициллин или аминогликозид + ампициллин, парентеральное введение в течение 3–7 дней, при отсутствии интоксикации в течение двух дней перевод на оральный путь введения, общая длительность терапии 10–14 дней. У новорожденных парентеральный путь введения 7–14 дней, далее перевод на оральный путь введения, общая длительность 14–21 день.

➤ Неосложненная ИМВП после шести лет: цефалоспорины III поколения, путь введения оральный, при необходимости парентеральный на 7–10 дней.

➤ Осложненный пиелонефрит: цефтазидим + ампициллин или аминогликозид + ампициллин, парентеральное введение в течение семи дней, далее оральный путь введения, общая длительность терапии 10–14 дней.

Рекомендуется:

- своевременное выявление и коррекция нарушений уродинамики;
- консультация детского гинеколога или уролога, так как у части детей причиной дизурии и лейкоцитурии является локальное воспаление гениталий – вульвит или баланит, фимоз;
- длительная антимикробная профилактика в среднем от трех до 12 месяцев при ПМР и рецидивирующей ИМВП;
- контроль регулярности опорожнения кишечника для предупреждения лимфогенного пути инфицирования;
- длительность антибактериальной терапии 10–14 дней при остром пиелонефрите;
- при цистите – прием антибиотика в течение 5–7 дней;
- не рекомендуется проведение антибактериальной терапии длительностью менее трех дней;
- начинать антибактериальную терапию с парентерального пути введения препарата в первые трое суток (см. таблицу 18) с последующим переходом на пероральный прием, если затруднен прием внутрь (дети младшего возраста).

При уросепсисе могут быть использованы аминогликозиды (амикацин 20 мг/кг в сутки один раз в день, тобрамицин 5 мг/кг в сутки три раза в день, гентамицин 5–7,5 мг/кг в сутки три раза в день), карбапенемы.

При псевдомонадной инфекции – тикарциллин клавуланат (250 мг/кг в сутки) или цефтазидим (100 мг/кг в сутки) + тобрамицин (6 мг/кг в сутки), в особо рефрактерных случаях – фторхинолоны (применение у детей – с разрешения местного этического комитета медицинской организации, при наличии информированного согласия родителей/законных представителей и ребенка в возрасте старше 14 лет). Эффективность лечения оценивают через 24–48 ч по клиническим признакам и результатам исследования мочи. При неэффективности лечения следует заподозрить анатомические дефекты или абсцесс почки.

Хирургическое лечение потребуется при наличии врожденных аномалий развития мочевых путей.

Исходы и прогноз. Подавляющее большинство случаев острой ИМВП заканчивается выздоровлением. Очаговое сморщивание почек обнаруживается у 10–20 % пациентов при наличии ПМР.

Артериальная гипертензия развивается у 10 % детей с рефлюкс-нефропатией.

Диспансеризация детей с заболеваниями органов мочевыделительной системы (ОМС). Диспансерное наблюдение детей с заболеваниями почек представляет собой один из важнейших этапов наблюдения за больными. Необходимым условием успеха является преимущество в обследовании и лечении больных в стационаре, поликлинике, санатории.

Задача диспансеризации при болезнях почек заключается в продолжении лечения, рекомендованного стационаром, сезонной профилактике, лечении в период интеркуррентных заболеваний, выявлении и санации очагов хронической инфекции, лечении в случае обострения хронического процесса.

Принципы организации диспансерного наблюдения детей с заболеваниями почек:

1. Этапность наблюдения в поликлинике, стационаре (специализированном или соматическом), местном санатории и на курорте.

2. Согласованность в решении вопросов диагностики и прогноза с медицинским генетиком (при наличии в семье заболеваний почек, обменных нарушений, патологии сердечно-сосудистой системы).

3. Преимущество проведения консервативной и заместительной терапии.

Диспансерному наблюдению подлежат:

- больные с ИМВП (пиелонефриты, циститы);
- больные с гломерулонефритами;
- дети с дисметаболическими нефропатиями;
- дети с врожденными пороками развития (ОМС).

Для раннего выявления нефропатий целесообразно проводить активное комплексное обследование детского населения в три этапа:

I. Профилактические осмотры специалистами: педиатр, окулист, оториноларинголог, невропатолог (по показаниям) с проведением общего анализа мочи (скрининг-тест). Необходима настороженность педиатров в отношении выявления латентно протекающих заболеваний мочевого тракта. Отбор детей для углубленного обследования.

II. Комплексное обследование в поликлинике включает: общий анализ мочи (в динамике); общий анализ крови; количественное исследование осадка мочи; функциональную пробу по Зимницкому; посев мочи на флору; консультацию детского гинеколога и взятие мазков (на флору и чувствительность к антибактериальным препаратам); консультацию детского уролога. На этом этапе необходимо формирование групп риска и наблюдения, разработка индивидуальных диагностических и лечебных программ для реабилитации детей с заболеваниями органов мочевой системы.

III. Комплексное стационарное обследование необходимо для уточнения диагноза и разработки индивидуальной тактики ведения и лечения больных.

Диспансеризация детей с заболеваниями ОМС обеспечивает:

- динамическое наблюдение детей с риском развития заболеваний ОМС;
- контроль за детьми с патологией ОМС в соответствии с индивидуальным планом наблюдения и диспансерной группой;
- амбулаторное лечение болезней ОМС (по показаниям) или по рекомендации стационара;
- проведение противорецидивных мероприятий;
- выявление и санацию очагов хронической инфекции;

- отбор детей с заболеваниями ОМС для этапного лечения: в местных санаториях, на курортах, в специализированных детских садах и пионерских лагерях;
- организацию восстановительного комплексного курсового лечения с проведением мероприятий для повышения общей реактивности организма ребенка;
- оформление медицинских заключений для детей-инвалидов с тяжелыми заболеваниями ОМС;
- организацию врачебной помощи в профориентации больного ребенка.

В течение первой недели после выписки из стационара с уточненным диагнозом ребенок должен быть осмотрен педиатром или нефрологом с измерением АД и заполнением формы № 030/у. Результаты осмотра вносятся в историю развития ребенка – форму № 112/у. Составляется индивидуальный план наблюдения.

Больные дети, перенесшие ОГН, находятся под диспансерным наблюдением в течение пяти лет, с ХГН – не снимаются с диспансерного учета.

Частота осмотров и дополнительных исследований при диспансерном наблюдении детей с гломерулонефритом приведена в таблицах 19 и 20.

Охранительный режим включает устранение факторов, провоцирующих рецидивы ОГН и обострение ХГН (инфекции, вакцины и сыворотки, простуды, физические и психические стрессы), освобождение от занятий общей физкультуры и сельхозработ, не рекомендуется купание в открытых водоемах (в том числе на Иссык-Куле).

При наслоении интеркуррентных инфекций проводится противорецидивное лечение (особенно в первые два года от начала полной ремиссии), включающее применение антибиотиков и преднизолона в терапевтической дозе до выздоровления (больные с ОГН с нефротическим синдромом и нефротической формой ХГН), так как именно в эти периоды могут быть рецидивы. Детям, получающим гормоны, доза преднизолона увеличивается, и прерывистый курс заменяется ежедневным приемом глюкокортикоидов. После выздоровления от интеркуррентных заболеваний необходимо сделать анализ мочи для выявления возможного рецидива.

Особое значение имеют мероприятия, направленные на санацию хронических очагов инфекции. Детям с хроническим тонзиллитом показана тонзилэктомия в состоянии клинико-лабораторной ремиссии. Перед тонзилэктомией проводят биохимические исследования, анализы крови и мочи. В день операции и на протяжении 7–10 дней после нее детям, ранее получавшим гормональные препараты, назначают преднизолон в утренние часы (15–25 мг), остальным детям – десенсибилизирующие средства.

Таблица 19 – Частота осмотров при диспансерном наблюдении детей с гломерулонефритом

Консультация специалистов	Частота осмотров			
	В течение трех месяцев	В течение первого года	В течение трех лет	После трех лет
Педиатр	Один раз в две недели	Один раз в месяц	Один раз в три месяца	Два раза в год
Нефролог	Один раз в месяц	Один раз в три месяца	Один раз в шесть месяцев	Один раз в год
Стоматолог	Два раза в год	Два раза в год	Два раза в год	Два раза в год
Лор-врач	Два раза в год	Два раза в год	Два раза в год	Два раза в год
Другие специалисты	По показаниям			

Таблица 20 – Частота дополнительных исследований при диспансерном наблюдении детей с ОГН и ХГН

Методы обследования	Частота исследования		
	В течение шести месяцев	В течение года	После первого года
Измерение АД	Перед каждым осмотром педиатра		
Анализ крови общие	Два раза в год		
Анализ мочи общие	Перед каждым осмотром педиатра		
Посевы мочи на флору	Один раз в две недели	Один раз в месяц	Один раз в три месяца
Анализ мочи по Нечипоренко, (Каковскому – Аддису)	Перед каждым осмотром педиатра		
Исследование мочевины, креатинина, холестерина	Один раз в шесть месяцев		
Протеинограмма	Один раз в шесть месяцев		
Кал на яйца глистов	Два раза в год		
Проба по Зимницкому	Один раз в три месяца		
УЗИ почек	Два раза в год		
ЭКГ	Два раза в год		
Другие исследования	По показаниям		

Освобождение от занятий физкультурой на один год, далее специальная группа в течение шести месяцев, далее подготовительная группа – постоянно. Освобождение от переводных экзаменов после ОГН на шесть месяцев после выписки из стационара, при ХГН с частыми обострениями – постоянно. Выпускные экзамены проводят по щадящей методике.

Профилактические прививки проводятся:

- строго по эпидемиологическим показаниям после предварительной медикаментозной подготовки;
- ослабленными вакцинальными препаратами;
- по индивидуальному графику;
- отдельно (без совмещения вакцин);
- с обязательным предварительным лабораторным контролем мочи, крови, функций почек;
- с клинико-лабораторным наблюдением после вакцинации – в течение 3–4 недель.

Инвалидность определяется при стойком выраженном нарушении функции почек и высокой активности процесса на период от шести месяцев до двух лет; при хронической почечной недостаточности – до достижения 18 лет.

Диспансерное наблюдение детей с ИМВП

➤ Рекомендовано проведение первичной профилактики:

- регулярное опорожнение мочевого пузыря и кишечника,
- достаточное потребление жидкости,
- гигиена наружных половых органов.

➤ Рекомендовано проведение профилактического лечения при:

- наличии пузырно-мочеточникового рефлюкса 2–5-й степени;

- рецидивах инфекции МВП;
- тяжелых аномалиях развития МВП до хирургической коррекции.

Длительность антимикробной профилактики определяется индивидуально, обычно не менее шести месяцев.

Препараты, применяемые для длительной антимикробной профилактики, указаны в таблице 21.

Таблица 21 – Препараты, применяемые для длительной антимикробной профилактики

Препарат	Суточная доза	Кратность приема
Фуразидин	1 мг/кг	Однократно на ночь
Ко-тримоксазол	2 мг/кг по сульфаметоксазолу	Однократно на ночь
Амоксициллин + клавулановая кислота	10 мг/кг	Однократно на ночь

После выписки из стационара по 10 дней каждого месяца назначают антимикробные препараты, затем 20 дней каждого месяца фитотерапия (толокнянка, чистотел, зверобой, ромашка, шиповник, бессмертник, брусничный лист, петрушка, березовые почки). Далее при благополучном течении заболевания назначают противорецидивное лечение каждой осенью и весной по 4–6 недель в течение всего периода диспансерного наблюдения. При сохранении изменений в моче более двух недель целесообразно обследование в специализированном отделении с обязательным проведением экскреторной урографии.

Важным условием лечения является обеспечение регулярного оттока мочи (мочеиспускание не реже одного раза в 3 ч) и функционирование кишечника. Для нормализации функции кишечника больным рекомендуется есть простоквашу, кефир, чернослив, абрикосы, курагу.

При повторении эпизодов ИМВП более двух раз у девочек и более одного раза – у мальчиков, рекомендуется исключение ПМР (рентгеноурологическое исследование).

Частота осмотров и дополнительных исследований при диспансерном наблюдении за детьми с пиелонефритом приведена в таблицах 22 и 23.

При возникновении у ребенка любых интеркуррентных заболеваний необходимо назначить противорецидивное лечение и использовать антимикробные средства с учетом анамнеза и преморбидного фона, реактивности организма, а также наличия хронических очагов инфекции в течение 10–14 дней.

Таблица 22 – Частота осмотров при диспансерном наблюдении за детьми с пиелонефритом

Консультация специалистов	Частота осмотров	
	В течение первого года	После первого года
Педиатр	Ежемесячно	Один раз в три месяца
Нефролог	Один раз в три месяца	Один раз в шесть месяцев
Стоматолог	Два раза	Два раза
Лор-врач	Два раза	Два раза
Консультации других специалистов	По показаниям	

Таблица 23 – Частота дополнительных исследований при диспансерном наблюдении за детьми с пиелонефритом

Методы обследования	Частота исследования
Общие анализы мочи, желательно с определением морфологии мочевого осадка. Посев мочи при лейкоцитурии более 10 в поле зрения и/или при немотивированных подъемах температуры	Ежемесячно
Исследование антикристаллообразующей способности мочи, исследование показателей перекисного окисления липидов	Два раза в год
Исследование аммиака, титруемых кислот суточной мочи, активность фосфолипазы, щелочной фосфатазы, лактат-дегидрогеназы, креатинкиназы	Два раза в год
Проба по Зимницкому	Два раза в год
УЗИ почек	Два раза в год
Другие исследования	По показаниям

Допуск в детские коллективы разрешен не ранее трех недель после стихания обострения. Санаторно-курортное лечение в местных санаториях используется как второй этап лечения, на бальнеологические курорты дети направляются через 6–12 месяцев после обострения.

При повторных рецидивах со стойкими изменениями в моче освобождение от переводных экзаменов постоянно, после обострения без стойких изменений в моче – на два месяца. Выпускные экзамены проводят по щадящей методике.

От занятий физкультурой дети освобождаются на один год, далее рекомендуют занятия в специальной группе, затем постоянно в подготовительной группе.

Инвалидность назначают при стойко выраженном нарушении функции почек и высокой активности процесса от шести месяцев до двух лет, при хронической почечной недостаточности – до достижения 18 лет.

О выздоровлении переболевших острым пиелонефритом можно говорить в том случае, если на протяжении не менее 6–12 месяцев многократные, систематические исследования дают стойко отрицательные результаты. Больной снимается с учета через пять лет при полной клинико-лабораторной ремиссии; при хроническом пиелонефрите не снимается с учета.

6.3. Дисметаболическая нефропатия

Дисметаболическая нефропатия (ДМН) у детей представляет собой последствие нарушения обмена веществ в организме, сопровождающееся функциональными и структурными изменениями почек.

Классификация. ДМН у детей может быть первичной или вторичной. *Первичная ДМН* является врожденным заболеванием и развивается стремительными темпами. *Вторичная ДМН* проявляется в виде осложнения сопутствующих болезней, протекающих с кристаллурией.

Дополнительно ДМН подразделяют на несколько типов в зависимости от вида солей:

- цистиновая кристаллурия;
- оксалатно-кальциевая кристаллурия (оксалурия);
- уратная кристаллурия (уратурия);
- смешанная кристаллурия;
- фосфатная кристаллурия (фосфатурия).

Диагностика. В зависимости от вида дисметаболизма проводятся исследования:

- при гипероксалурии – суточная экскреция оксалатов с мочой, фосфор крови и мочи, экскреция с мочой кальция, аммиака, титруемых кислот, калия, натрия, мочевой кислоты, глицина, экскреция форменных элементов крови;
- при уратурии – суточная экскреция мочевой кислоты, оксалатов, кальция, титруемых кислот, форменных элементов крови, рН мочи, глицин крови и мочи;
- при фосфатурии – определение фосфора, кальция в крови и моче, титруемых кислот, суточной экскреции форменных элементов крови.

Лечение. Необходимым этапом комплексной терапии ДМН является диетотерапия. При нарушении обмена щавелевой кислоты запрещают листовые супы (щавель, петрушка, кинза, сельдерей, салат, шпинат), крепкие мясные бульоны, уху, грибы и грибные супы, какао, шоколад, крепкий чай, красную смородину, отвар шиповника. Ограничивают молоко, кефир, творог, фасоль, морковь, помидоры, томатную пасту, жареную рыбу. Рекомендуются капустно-картофельная диета 2–3 недели каждого месяца, супы и борщи вегетарианские с рисом, сливочное, растительное масло, сметана, мед, фрукты (груши, яблоки, абрикосы и др.), соки, компоты.

При нарушении обмена мочевой кислоты ограничиваются мозги, печень, почки, мясные, грибные и рыбные бульоны, жареное мясо, сельдь, горох, фасоль, кофе, какао, крепкий чай. Рекомендуются молочно-растительная диета, супы и борщи вегетарианские, блюда из круп, вермишели, яйца, молоко, молочные продукты, белый хлеб, фрукты, соки, компоты. Показано употребление большого количества жидкости, особенно в вечернее время.

Медикаментозная терапия включает ингибиторы реабсорбции солей при их идентификации, витамины, адсорбенты в зависимости от типа оксалурии. При оксалурии назначают окись магния, большие дозы витамина В₆ (100 мг в сутки в течение 2–4 недель), бензоат натрия; в качестве антиоксидантов применяют витамины А, Е; как активаторы интермедиарного обмена – АТФ, витамин В₁ и кокарбоксилазу.

При уратурии назначают цитратные смеси по 3 г по 2–3 раза в день, милурит (10–20 мг/кг массы тела в сутки до максимальной дозы 400 мг в сутки, разделенной на три приема), витамины А, Е, уриколитики (оротовая кислота, урикозим), урикозурические препараты (сульфинпиразон, этебенецид, магурлит, блемарен, солуран), противоподагрические средства (бензодарон, бензобрамарон), фитотерапию.

Противорецидивное лечение проводится 2–3 раза в год курсами по 2–3 недели. Ограничений физических нагрузок при отсутствии уролитиаза нет. Диспансерное наблюдение до перевода во взрослую поликлинику.

Вопрос об освобождении детей с заболеваниями органов мочевой системы от экзаменов решается специальной комиссией ЦСМ/ДП по месту их жительства.

Профорентация детей с заболеваниями почек. Решение вопросов профорентации должно осуществляться педиатром совместно с нефрологом и педагогом. При

этом учитывается характер патологического процесса, функциональное состояние почек, физическое развитие подростка, его склонности и особенности характера.

При хронических нефритах, врожденных аномалиях почек (поликистоз, добавочная почка, нефроптоз, гетеронефроз), почечно-каменной болезни и других поражениях с сохраненной функцией почек или явлениями неустойчивой компенсации противопоказаны физическое и нервно-психическое напряжение, неблагоприятные метеоро- и микроклиматические факторы, вибрация, невозможность соблюдения режима питания, предписанный темп работы. Запрещаются работы, связанные с пребыванием на открытом воздухе, ветре, сквозняке. Неблагоприятное воздействие оказывают все виды работ, при которых приходится выдерживать большие физические нагрузки и необходимо длительное вынужденное положение тела. Должны быть исключены профессии, когда приходится иметь дело с токсическими веществами, красками и другими факторами, вызывающими аллергические реакции.

Раздел 7

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С РЕВМАТИЧЕСКИМИ И НЕРЕВМАТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СЕРДЦА

7.1. Острая ревматическая лихорадка

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) – системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе, суставах, мозге и коже, вызванное β -гемолитическим стрептококком группы А (БГСА) у предрасположенных лиц.

ОРЛ может возникать как после тонзиллофарингита (через 2–6 недель) с типичной клинической картиной, так и после перенесенной бессимптомной или малосимптомной инфекции. «Ревматические штаммы» БГСА (М-5, М-6, М-18, М-24) обладают высокой контагиозностью. М-протеин этих штаммов подавляет их фагоцитоз, они обладают тропностью к носоглотке и способностью перекрестно реагировать с различными тканями макроорганизма (феномен молекулярной мимикрии). ОРЛ развивается у генетически предрасположенных лиц, имеющих аллоантиген В-лимфоцитов, определяемый моноклональными антителами D8/17, локусы системы HLA (DR5 – DR7, Cw2 – Cw3), а также группу крови – А(II) и В(III), фенотип кислой фосфатазы (СС). Для возникновения ОРЛ необходимо длительное персистирование БГСА или его антигенов, обладающих токсическими свойствами (стрептолизины О и S, стрептокиназы, гиалуронидазы, дезоксирибонуклеазы-В и др.) в организме. Антигены стрептококка оказывают на сердце прямое или опосредованное (иммунопатологическое) кардиотоксическое действие.

Классификация ОРЛ и ПРЛ представлена в таблице 24.

Таблица 24 – Классификация ОРЛ и ПРЛ

Классифицирующий признак	Формы
Клинические формы	Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ). Повторная ревматическая лихорадка (ПРЛ)
Клинические проявления	Основные: кардит, артрит, хорея, кольцевидная эритема, ревматические узелки. Дополнительные: лихорадка, артралгия, абдоминальный синдром, серозиты
Исходы	Выздоровление. Хроническая ревматическая болезнь сердца: <ul style="list-style-type: none">• с пороком сердца• без порока сердца
Недостаточность кровообращения	По классификации NYHA «Сердечная недостаточность»: функциональные классы 0, I, II, III, IV

Хронические ревматические болезни сердца – повторная ревматическая лихорадка (ПРЛ) – заболевания, характеризующиеся поражением клапанов сердца в виде краевого фиброза клапанных створок воспалительного генеза или порока сердца (недостаточности и/или стеноза), сформировавшегося после перенесенной острой ревматической лихорадки.

Патоморфология. Ревматическая гранулема состоит из крупных, неправильной формы базофильных клеток, гигантских многоядерных клеток миоцитарного происхождения с эозинофильной цитоплазмой, а также лимфоидных, плазматических клеток. Гранулемы обычно располагаются в миокарде, эндокарде, периваскулярной соединительной ткани сердца. В настоящее время гранулемы встречаются реже. При хорее изменяются клетки полосатого тела. Поражение кожи и подкожной клетчатки обусловлено васкулитом и очаговой воспалительной инфильтрацией.

Клинические проявления. Немотивированная задержка восстановления работоспособности, слабость, нестойкий субфебрилитет, артралгии, сердцебиение и нерезко повышенная СОЭ, сохраняющиеся после перенесенной ангины, в сочетании с ростом титров противострептококковых антител (антистрептолизин О, антистрептокиназа, антистрептогиалуронидаза, анти-ДНКазы В) могут свидетельствовать о дебюте ОРЛ.

В соответствии с рекомендациями ВОЗ для диагностики острой ревматической лихорадки в качестве международных применяются критерии Джонса, пересмотренные Американской кардиологической ассоциацией в 1992 г. (таблица 25).

Наличие *двух больших критериев* или *одного большого и двух малых* в сочетании с подтвержденными данными о предшествующей БГСА-инфекции, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ. Однако ни один диагностический критерий не является строго специфичным для ОРЛ.

Таблица 25 – Критерии Киселя – Джонса для диагностики первой атаки ОРЛ, 1992

Большой критерий	Малый критерий	Данные, подтверждающие предшествовавшую БГСА-инфекцию
<ul style="list-style-type: none"> • Кардит • Артрит • Хорея • Кольцевидная эритема • Подкожные ревматические узелки 	<p><i>Клинические:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Артралгия • Лихорадка <p><i>Лабораторные:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Повышение острофазовых показателей: СОЭ, СРБ • Удлинение на ЭКГ интервала PR • Признаки митральной и/или аортальной регургитации при ДЭхоКГ 	<ul style="list-style-type: none"> • Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена. • Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител

Кардит – ведущий синдром ОРЛ, который определяет тяжесть течения и исход заболевания. Для него характерно: преимущественно острое или подострое начало, «пассивный» характер кардиальных жалоб, наличие вальвулита в сочетании с миокардитом или перикардитом, высокая подвижность симптомов кардита, корреляция лабораторных и клинических признаков активности болезни.

Клинические признаки вальвулита митрального клапана: глухость первого тона над верхушкой; систолический шум средней интенсивности, жестковатый, «дующего тембра», занимающий $1/2 - 2/3$ систолы, связанный с первым тоном, проводящийся экстракардиально.

Клинические признаки вальвулита аортального клапана: диастолический шум малой интенсивности и мягкого тембра – «люющийся» шум, примыкающий ко второму тону и занимающий $1/3 - 1/2$ диастолы. Шум лучше выслушивается во втором-третьем межреберье справа от грудины или на середине грудины. Характерно умеренное снижение диастолического и увеличение пульсового АД.

Важнейшая особенность вальвулита при первой атаке ОРЛ – четкая положительная динамика под влиянием активной антиревматической терапии.

Особенностью современного течения кардита при ОРЛ является умеренная или слабая манифестация миокардита, который проявляется умеренной тахикардией, ослаблением или приглушением первого тона над верхушкой, наличием мягкого систолического шума над верхушкой и в V точке, занимающего $1/2$ систолы, без выраженной кардиомегалии и застойной сердечной недостаточности.

Миокардит является постоянным проявлением ОРЛ. Ревматический эндомиокардит с вовлечением в процесс митрального клапана характеризуется появлением грубого дующего систолического шума, связанного с ослабленным первым тоном, который выслушивается на верхушке и проводится в левую подмышечную область, усиливается после физической нагрузки.

При поражении аортального клапана появляется диастолический шум вдоль левого края грудины.

Ревматический перикардит возникает при тяжелом кардите, встречается крайне редко (в 2,5 % случаев). Отмечается стойкое сердцебиение и одышка в покое, боли в сердце. Боли носят загрудинный и давящий характер. Верхушечный толчок разлитой, границы сердца расширены преимущественно влево и вверх, оба тона значительно приглушены. Может выслушиваться шум трения перикарда (при фибринозном перикардите).

Ревматический полиартрит (или артралгии) характеризуется доброкачественностью, кратковременностью и летучестью поражения преимущественно крупных и средних суставов с быстрым (2–3 недели) обратным развитием воспалительных изменений в них, особенно под влиянием современной противовоспалительной терапии (в течение нескольких часов или дней). Боли в суставах нередко настолько выражены, что приводят к существенному ограничению их подвижности. Одновременно с болями отмечается припухлость суставов за счет синовита и поражения околоуставных тканей, иногда покраснение кожных покровов над суставами. Чаще поражаются коленные, голеностопные, лучезапястные и локтевые суставы.

Ревматическая хорея (малая хорея, хорея Сиденгама) развивается преимущественно в детском и реже в подростковом возрасте, связанное с вовлечением в патологический процесс различных структур мозга (полосатого тела, субталамических ядер и мозжечка). Ведущий клинический синдром – хореические гиперкинезы (непроизвольные подергивания конечностей и мимической мускулатуры, сопровождающиеся нарушением почерка, невнятностью речи, неловкостью движений), наиболее выраженные в мышцах дистальных отделов конечностей и мимической мускулатуре лица. Они могут сочетаться с мышечной гипотонией (вплоть до дряблости мышц с имитацией параличей),

расстройствами координации (неспособность выполнить координационные пробы, например пальценосовую), психическими (неустойчивость настроения, раздражительность, плаксивость и т.д.) и вегетативными нарушениями. Характерно полное исчезновение симптоматики во сне. Длительность атаки ОРЛ в виде малой хореи составляет 3–6 месяцев, однако остаточные явления могут сохраняться до одного года.

Для синдрома PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with group a Streptococcal infections – детские аутоиммунные нейропсихические расстройства, ассоциированные с БГСА-инфекцией), в отличие от классической ревматической хореи, характерны выраженные психиатрические аспекты (сочетание навязчивых мыслей и навязчивых движений), а также значительно более быстрое и полное регрессирование психоневрологической симптоматики только при адекватной противострептококковой терапии.

Кольцевидная (анулярная) эритема в последние годы встречается достаточно редко (4–17 % случаев), в основном у детского контингента больных ОРЛ. Клинически эритема представляет собой бледно-розовые кольцевидные варьирующие в размерах высыпания, локализующиеся главным образом на туловище и проксимальных отделах конечностей (но не на лице). Высыпания носят транзиторный мигрирующий характер, не сопровождаются зудом или индурацией и бледнеют при надавливании.

Подкожные ревматические узелки – это округлые плотные малоподвижные безболезненные образования различных размеров, чаще на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек, пяточных сухожилий, остистых отростков позвонков, затылочной области надчерепного апоневроза с циклом обратного развития от двух недель до одного месяца.

Лабораторно-инструментальные исследования. Гематологические сдвиги: лейкоцитоз выше $11 \times 10^9/\text{л}$ и повышение СОЭ более 20 мм/ч – у больных с умеренной активностью ОРЛ. Высокий лейкоцитоз и повышение СОЭ более 40 мм/ч характерны для выраженной активности ОРЛ. Также соответствуют степени тяжести заболевания и другие острофазовые показатели: СРБ, серомукоид, диспротеинемия с гипоальбуминемией и гиперглобулинемией. Эти изменения часто сохраняются в течение длительного времени после исчезновения клинических признаков ОРЛ.

При изолированной малой хорее лабораторные показатели могут быть в пределах возрастной нормы, несмотря на выраженную клинику.

В серологическом анализе крови: повышение титров антистрептококковых антител (АСЛО, АСГ, антидезоксирибонуклеазы В, антител к ДНКазе в титре более 1:250). Важно обнаружить нарастание титра противострептококковых антител при повторном (через три недели) исследовании.

Выявление БГСА при бактериологическом исследовании мазка из зева и носа не позволяет дифференцировать активную инфекцию от стрептококкового носительства.

Общий анализ мочи обычно не изменен.

ЭхоКГ проводится для оценки анатомической структуры сердца и состояния внутрисердечного кровотока, выявления митральной или аортальной регургитации (как раннего признака вальвулита) и перикардита.

ЭКГ важна для уточнения характера нарушений ритма.

Лечение ОРЛ – комплексное, складывающееся из этиотропной, патогенетической, симптоматической терапии и реабилитации.

Всем пациентам показана госпитализация с соблюдением постельного режима в течение первых 2–3 недель болезни, с включением в пищевой рацион достаточного количества полноценных белков (не менее 1 г на 1 кг массы тела) и ограничением поваренной соли.

Этиотропная терапия направлена на эрадикацию БГСА из глотки и осуществляется бензилпенициллином в суточной дозе 1,5–4 млн ЕД у подростков и взрослых и 400–600 тыс. ЕД у детей в течение 10 дней с последующим переходом на применение дюрантной формы препарата (бензатина бензилпенициллин). В случаях непереносимости препаратов пенициллина показано назначение одного из антибиотиков из групп макролидов или линкозамидов.

Патогенетическое лечение ОРЛ заключается в применении ГК и НПВП. Преднизолон назначают в дозе 20–30 мг в сутки до достижения терапевтического эффекта, как правило, в течение двух недель. В дальнейшем дозу снижают (на 2,5 мг каждые 5–7 дней) вплоть до полной отмены.

При лечении ОРЛ с преимущественным полиартритом или хореей, а также при ПРЛ на фоне хронических ревматических болезней сердца назначают НПВП – диклофенак в дозе 100–150 мг в сутки в течение двух месяцев.

Принимая во внимание специфические особенности воздействия ГК на минеральный обмен, а также достаточно высокий уровень дистрофических процессов в миокарде, особенно у больных с ПРЛ на фоне хронических ревматических болезней сердца, показано назначение следующих препаратов:

- калия и магния аспарагинат по 3–6 таблеток в сутки в течение одного месяца;
- инозин в дозе 0,2–0,4 г три раза в сутки в течение одного месяца;
- нандролон в дозе 100 мг 10 инъекций внутримышечно еженедельно.

Диспансерное наблюдение. Диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими ОРЛ, включает в себя вторичную профилактику ревматизма, направленную, в первую очередь, на предупреждение рецидива заболевания и дальнейшую нормализацию измененной реактивности.

Вторичная профилактика показана пациентам, перенесшим ОРЛ, с целью предотвращения повторных атак заболевания. Для этого используют пенициллин пролонгированного действия – бензатина бензилпенициллин, применение которого позволяет уменьшить число повторных атак в 4–17 раз. Доза препарата для детей составляет 600 000 ЕД (при массе тела до 25 кг) или 1,2 млн ЕД (при массе тела более 25 кг), для подростков и взрослых – 2,4 млн ЕД внутримышечно один раз в три недели.

Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально и определяется наличием факторов риска повторных атак острой ревматической лихорадки (рекомендации ВОЗ). К факторам риска относят:

- возраст больного;
- наличие хронической ревматической болезни сердца;
- время от момента первой атаки острой ревматической лихорадки;
- скученность в семье;
- семейный анамнез, отягощенный по острой ревматической лихорадке или хронической ревматической болезни сердца;
- социально-экономический статус и образование больного;
- вероятность стрептококковой инфекции в регионе;

- профессия и место работы больного (риск повышен у учителей, врачей, лиц, работающих в условиях скученности).
Длительность вторичной профилактики должна составлять:
- для лиц, перенесших ОРЛ без кардита, – не менее пяти лет после последней атаки или до достижения 18 лет (по принципу «что дольше»);
- в случаях излеченного кардита без формирования порока сердца – не менее 10 лет после последней атаки или до достижения 25 лет (по принципу «что дольше»);
- для больных с пороком сердца (в том числе после хирургического лечения) – пожизненно.

В соответствии с данными экспертов Американской кардиологической ассоциации все больные с хроническими ревматическими болезнями сердца входят в категорию умеренного риска развития инфекционного эндокардита. Этим пациентам при выполнении различных медицинских манипуляций, которые могут сопровождаться бактериемией (экстракция зуба, тонзиллэктомия, аденотомия, операции на желчных путях или кишечнике, вмешательства на простате и т.д.), необходимо профилактическое назначение антибиотиков.

Детям, перенесшим первичный ревмокардит без признаков формирования порока сердца или хорею без явного поражения сердца, в первые два года после атаки проводится круглогодичная профилактика, в последующие три года – сезонная. При непрерывно рецидивирующем течении болезни, формировании порока сердца – круглогодичная профилактика проводится на протяжении пяти лет. В настоящее время наиболее широко используется бициллин-5, который вводится один раз в три недели внутримышечно по 750 000 ЕД детям дошкольного возраста, 1 500 000 ЕД один раз в месяц детям школьного возраста.

Одновременно с бициллином весной и осенью, как при круглогодичной, так и при сезонной профилактике, используются НПВП (сахол – сироп, ибупрофен, диклофенак натрия) в дозе, равной 4/2 от лечебной, в течение четырех недель. Для профилактики могут быть использованы экстенциллин, ретарпен. При непереносимости пенициллинов возможно назначение макролидов в возрастных дозировках.

В случае возникновения у ребенка интеркуррентного заболевания в комплексную терапию необходимо включить на срок не менее 10 дней пенициллин или эритромицин, один НПВП, десенсибилизирующие средства, поливитамины (вобовит). При необходимости оперативной санации очагов инфекции операция проводится не ранее чем через два месяца после окончания гормонотерапии на фоне антибиотика и антигистаминных препаратов.

Санаторно-курортное лечение можно проводить через 6–12 месяцев после острой атаки.

На протяжении трех месяцев после возвращения из санатория ребенок осматривается семейным врачом/участковым педиатром и кардиоревматологом ежемесячно, затем – один раз в квартал, а в дальнейшем – два раза в год. Кроме того, два раза в год ребенок должен быть осмотрен лор-врачом и стоматологом. Методы обследования: анализы крови и мочи – два раза в год и после интеркуррентных заболеваний, биохимические показатели активности воспаления – два раза в год, ЭКГ и ФКГ – два раза в год, другие исследования – по показаниям.

Освобождение от занятий физкультурой на шесть месяцев, далее – занятия в специальной группе шесть месяцев, затем – постоянно в подготовительной группе.

Школьникам предоставляется дополнительный выходной день, освобождение от переводных экзаменов на шесть месяцев от начала атаки, при непрерывно рецидивирующем течении – освобождение дают постоянно. Выпускные экзамены проводят по щадящей методике.

Диспансерное наблюдение за детьми прекращается через пять лет после острой атаки, если не было рецидивов и не возникли органические изменения в сердце. Больные с пороками не снимаются с учета до передачи их во взрослую поликлинику.

Дети с хроническими очагами инфекции (угрожаемые по ревматизму) наблюдаются педиатром и ревматологом до санации очагов инфекции один раз в квартал, после санации – осмотр через месяц, затем – два раза в год. Основная цель наблюдения за такими детьми – первичная профилактика ОРЛ.

Первичная профилактика. Основу первичной профилактики составляет своевременное и эффективное лечение острой и хронической инфекции глотки, вызванной БГСА. Оптимальный препарат – амоксициллин в дозе 750 мг в сутки детям и 1,5 г в сутки взрослым в три приема в течение 10 дней. Феноксиметилпенициллин (0,375– 0,75 г в сутки в зависимости от массы тела) рекомендуют только детям младшего возраста. Высокой эффективностью обладает цефадроксил в дозе 30 мг/кг в сутки в один прием детям и 1 г в сутки в два приема взрослым в течение 10 дней. При непереносимости бета-лактамов назначают макролиды (спирамицин, азитромицин, кларитромицин и др.) в стандартных дозах; продолжительность лечения этими препаратами составляет не менее 10 дней (для азитромицина – пять дней). Для лечения рецидивов тонзиллита или фарингита, вызванных БГСА, применяют амоксициллин + клавулановая кислота в дозе 40 мг/кг в сутки детям и 1,875 г в сутки взрослым в три приема в течение 10 дней. При неэффективности или непереносимости указанных выше препаратов показано лечение линкомицином или клиндамицином в течение 10 дней. Применение тетрациклинов, сульфаниламидов, ко-тримоксазола не рекомендуется ввиду высокой частоты резистентности к ним БГСА.

Диспансерное наблюдение может быть прекращено через два года после полной ликвидации очагов хронической инфекции и связанной с ними интоксикации.

7.2. Неревматические кардиты

Неревматические кардиты (воспаление мышцы сердца) вызываются различными инфекциями. Ведущее место принадлежит вирусам Коксаки, гриппа, краснухи и др. Бактериальные миокардиты возникают при дифтерии, скарлатине и др.

При врожденных ранних кардитах заражение происходит на 4–7-й неделе беременности, при поздних – незадолго до родов, при заболевании беременной женщины вирусной или другой инфекцией (грипп, герпес и др.).

Врожденный ранний кардит – фиброэластоз эндокарда – тяжелое заболевание, проявляющееся с первых месяцев жизни.

Симптомы заболевания. Родители жалуются на вялость ребенка, плохое сосание, учащение сердцебиений, одышку, бледность кожи, возможно появление приступов цианоза (синевы кожи, губ). Дети отстают в развитии, плохо прибавляют в весе.

При подозрении на фиброэластоз эндокарда необходима срочная консультация врача-кардиолога для уточнения диагноза и назначения лечения.

Приобретенные кардиты возникают на фоне или через 2–3 недели после перенесенной инфекции.

Симптомы заболевания. У детей раннего возраста ухудшается состояние, появляются вялость, плохой аппетит. При тяжелом течении заболевания наблюдаются одышка, беспокойство, потливость, кашель, отечность стоп, кистей.

У детей дошкольного и школьного возраста при развитии кардита появляются утомляемость, бледность, неприятные ощущения в области сердца, одышка. Особенно тяжело протекает дифтерийный миокардит.

Нетяжелые кардиты обычно заканчиваются выздоровлением, но могут возникнуть стойкие нарушения сердечного ритма.

При тяжелых кардитах возможен неблагоприятный исход.

Лечение. Лечение кардитов осуществляет врач-кардиолог. Назначается постельный режим от трех до шести-восьми недель. Терапия проводится в зависимости от причины заболевания.

Диспансерное наблюдение за детьми с неревматическими кардитами. Частота осмотра педиатром один раз в месяц в течение трех месяцев, далее один раз в шесть месяцев в течение остального времени диспансерного наблюдения. Кардиоревматолог осматривает ребенка с такой же частотой. Консультация стоматолога и лор-врача – два раза в год, других специалистов – по показаниям. Методы обследования: анализы крови и мочи – два раза в год и после интеркуррентных заболеваний; ЭКГ – два раза в год, ЭхоКГ и ФКГ – один раз в год, другие исследования – по показаниям.

При интеркуррентных заболеваниях назначают нестероидные противовоспалительные препараты.

Вопрос о профилактических прививках должен решаться совместно с кардиологом и иммунологом после нормализации ЭКГ. При отсутствии сердечной недостаточности, после выздоровления и при отсутствии изменений на ЭКГ профилактические прививки разрешаются через один месяц.

Освобождение от занятий физкультурой на шесть месяцев, затем – занятия в специальной группе, далее – в подготовительной группе в течение одного года.

Диспансеризация детей, перенесших острый кардит, должна проводиться в течение трех лет, больные с подострым и хроническим кардитом наблюдаются в течение пяти лет.

Миокардиодистрофия – заболевание сердечной мышцы не воспалительного характера, возникающее под влиянием токсических воздействий, нарушения питания, недостаточного снабжения сердечной мышцы кислородом.

В раннем возрасте *причинами* миокардиодистрофии могут быть рахит, гипервитаминоз D, хронические нарушения питания, различные вирусные, бактериальные заболевания. В дошкольном и школьном возрасте наиболее часто источниками длительных токсических воздействий на мышцу сердца являются очаги хронической инфекции – тонзиллит, аденоидит, отит, кариес зубов и др.

Миокардиодистрофия может развиваться при физическом перенапряжении, при гиподинамии (когда ребенок недостаточно физически активен), вследствие интоксикаций угарным газом, при контакте с некоторыми инсектицидами (карбофос и др.), при

приеме ряда лекарств (применение в больших дозах, длительно дигоксина, димедрола, супрастина и др.).

Симптомы миокардиодистрофии неярко выражены. Для ее диагностики необходимо тщательное обследование сердца врачом-кардиологом и проведение дополнительных исследований – электрокардиограммы, иногда УЗИ сердца.

Дети с миокардиодистрофией не нуждаются в диспансерном наблюдении, необходимо устранить причину, вызвавшую это состояние.

Профориентацией детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы должны заниматься семейные/участковые врачи, врачи общеобразовательных и специальных учебных заведений, врачи-специалисты узких профилей.

При ОРЛ и ПРЛ неактивной фазы, без клинических проявлений противопоказаны неблагоприятные метеорологические и микроклиматические факторы производственной среды и трудового процесса, значительное физическое напряжение, токсические вещества.

Хронические заболевания суставов являются противопоказаниями для профессий при наличии неблагоприятных метео- и микроклиматических условий, токсических веществ, повышенной опасности инфицирования организма, значительном физическом напряжении, длительном вынужденном положении тела, большом объеме движений в пораженных суставах, опасности травматизма, наличии общей и местной вибрации.

При органических поражениях клапанов, мышцы сердца, в том числе ВПС с нарушениями кровообращения I–II стадий противопоказано следующее: значительное физическое напряжение, выраженное нервно-психическое напряжение, предписанный темп работы, длительная ходьба, неблагоприятные метео- и микроклиматические факторы, воздействие токсических веществ и пыли, вынужденное положение тела.

Раздел 8

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

8.1. Тетрада Фалло

Тетрада Фалло – это врожденный порок сердца (ВПС), классически имеет четыре анатомических компонента: дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочного ствола, декстрапозиция аорты и гипертрофия миокарда правого желудочка.

Встречается Тетрада Фалло в 6,5–9,7 % случаев от всех врожденных пороков сердца. Клинически до месячного возраста порок проявляется у 65 % детей – это один из «синих» пороков.

В норме венозная кровь попадает в правые отделы сердца и выбрасывается в легочную артерию для обогащения кислородом в легких (рисунок 4). При этом пороке венозная кровь не способна вся пройти через узкую легочную артерию в легкие. Часть венозной крови через дефект межжелудочковой перегородки попадает непосредственно в левый желудочек, а из него в аорту. Чем меньше диаметр легочной артерии или выхода из правого желудочка, тем больше венозной крови подмешивается к артериальной и разносится ко всем органам и тканям. Поэтому дети выглядят синими, а в тяжелых случаях у них возникают одышно-цианотические приступы, которые могут привести к потере сознания и смерти ребенка.

Лечение хирургическое. При неосложненной форме Тетрады Фалло в условиях искусственного кровообращения сразу выполняется радикальная коррекция порока. В тяжелых случаях без медицинской помощи на первом году жизни умирает до 25 % детей, затем еще 40 % умирает до трех лет, 70 % – до 10 лет. Риск хирургического лечения составляет лишь 3–6 %.

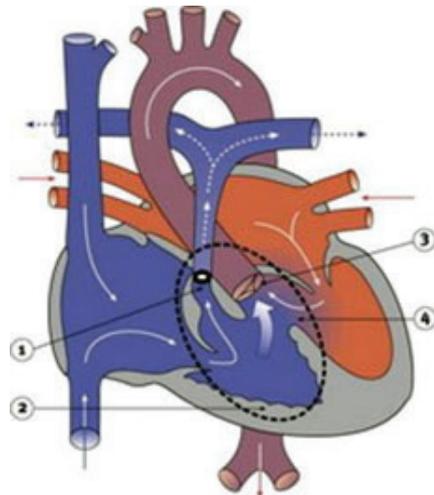


Рисунок 4 – Гемодинамика при Тетраде Фалло

8.2. Коарктация аорты

Коарктация аорты – это врожденное сужение аорты, чаще всего в области артериального протока. Порок встречается как в изолированном виде, так и в сочетании с другими пороками сердца (рисунок 5).

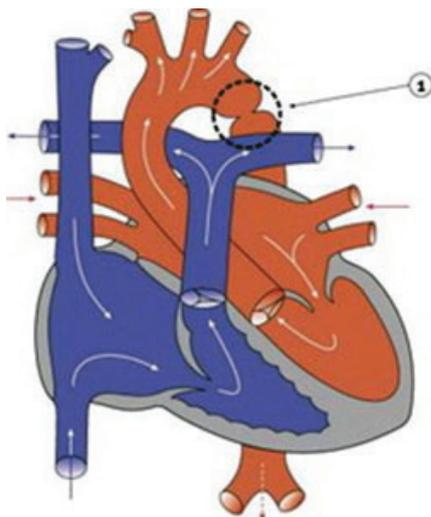


Рисунок 5 – Коарктация аорты

Коарктация аорты встречается у 8 % детей с пороками сердца. Почти в три раза чаще болеют мальчики, чем девочки. Уже во время внутриутробного развития коарктация аорты вызывает патологические изменения в миокарде плода. Специфической является гемодинамика этого порока.

От аорты к верхней половине туловища отходят три сосуда, за ними находится сужение, которое может быть резким или даже критическим. Для того чтобы преодолеть такую преграду, сердцу нужно развивать большую силу при каждом сокращении. Поэтому в аорте и ее сосудах выше места сужения возникает высокое давление.

У новорожденного ребенка артериальное давление на руках может достигать 200 мм рт. ст., при том что нормальное давление на руках у здорового младенца около 50 мм рт. ст. Однако ниже места сужения в аорте низкое давление, на ногах пульс ослаблен или отсутствует. Все органы и ткани нижней половины туловища и ноги развиты недостаточно. Если не прооперировать такого ребенка, то со временем, в зависимости от критичности сужения, резко снижается сократительная способность миокарда, вплоть до остановки сердечной деятельности.

При коарктации аорты смертность детей на первом году жизни без медицинской помощи может достигать 75 %, поэтому требуется срочная операция. Цель *хирургического лечения* – полное восстановление проходимости аорты. Операция выполняется без аппарата искусственного кровообращения, на работающем сердце. Выше и ниже сужения аорта полностью пережимается зажимами, удаляется узкое место, и два конца аорты между собой сшиваются. После снятия зажимов ток крови по аорте восстанавливается. Риск оперативного вмешательства около 1,5–2 %.

8.3. Дефект межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – это врожденный порок сердца, при котором есть сообщение между правыми и левыми камерами сердца на уровне желудочков.

ДМЖП может существовать как самостоятельный порок, а также быть компонентом более сложной сердечной аномалии (Тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, коарктация аорты и др).

ДМЖП – это самый часто встречаемый порок сердца. По данным различных авторов, его обнаруживают у 15–25 % детей с пороками сердца, или у трех детей на 2 000 всех родившихся детей.

Нарушение гемодинамики при ДМЖП зависит от его размера или количества дефектов (рисунок 6). В норме давление в правом желудочке во время сокращения в 3–4 раз ниже, чем в левом, поэтому происходит сброс крови слева направо при каждом сокращении сердца.

Если ДМЖП большой (от 1 см), клинические проявления видны с рождения. У маленького ребенка наблюдается постоянная одышка (даже во сне), он устает во время еды, у него увеличивается печень, он отстаёт в росте и не набирает вес. Без лечения такой ребенок может погибнуть в первые месяцы жизни.

При маленьких и средних дефектах клинические проявления наступают позже, и они не такие выраженные. Некоторые дефекты, расположенные в мышечной части перегородки, могут самостоятельно закрыться до 3–4 лет. Все дефекты, которые не закроются самостоятельно или имеют размеры более 3 мм, обязательно должны *лечиться хирургическим путем*.

При очень большом дефекте, когда имеются лишь остатки межжелудочковой перегородки, образуется общий желудочек сердца. ДМЖП закрывают специальной заплатой в условиях искусственного кровообращения при полной остановке сердечной и легочной деятельности.

Если дефектов много или перегородки практически нет и закрыть такие дефекты заплатой не представляется возможным, тогда специальной тесьмой производится суживание легочной артерии, что дает возможность защитить сосуды легких от высокого давления и предохранить от склерозирования.

Риск оперативного лечения зависит от возраста ребенка, размера дефекта, состояния легких, выбора операции и, как правило, не превышает 3 %.

8.4. Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – врожденный порок сердца, при котором имеется сообщение между левым и правым предсердием.

Среди врожденных пороков сердца этот дефект встречается в 8 % случаев.

Основным признаком нарушения гемодинамики при ДМПП является сброс артериальной крови из левого предсердия в правое. Объем сброса крови и наличие клинических симптомов зависит от размера или количества дефектов (рисунок 7).

Длительное поступление большого количества крови в правые отделы сердца и сосуды легких приводит к тяжелым осложнениям в виде перегрузки правых отделов сердца и повышенного давления в легочной артерии. Это, в свою очередь, приводит к таким осложнениям, как сердечная слабость и развитие легочной гипертензии.

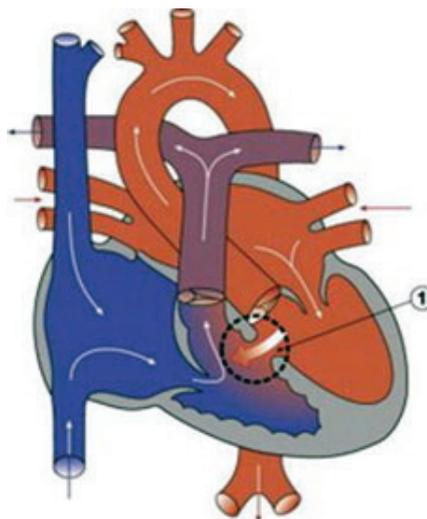


Рисунок 6 – Гемодинамика при дефекте межжелудочковой перегородки

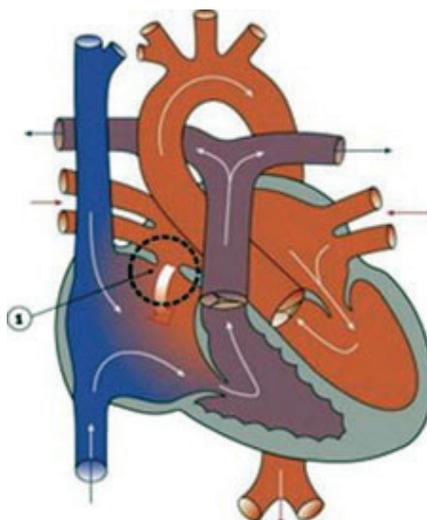


Рисунок 7 – Гемодинамика при дефекте межпредсердной перегородки

При неосложненном течении болезни больные жалуются на одышку, сердцебиение, быструю утомляемость и склонность к простудным заболеваниям. Первые проявления болезни чаще возникают в 2–3 года.

Единственным эффективным методом лечения является закрытие дефектов различными методами с подключением аппарата искусственного кровообращения без разреза (эндоваскулярным методом). Через сосуды бедра специальное устройство проводят к сердцу и закрывают им дефект под контролем рентгена.

Средняя продолжительность жизни пациентов с большими ДМПП не превышает 27–30 лет, в среднем – 36–40 лет. После закрытия дефекта 80 % пациентов становятся вполне здоровыми людьми. Риск радикальной коррекции не превышает 0,5 %.

8.5. Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП) – сосуд, через который после рождения сохраняется патологическое сообщение между аортой и легочной артерией (рисунок 8). В нормальных условиях баталов проток сразу после рождения перестает функционировать и облитерируется в первые 2–3 месяца, редко в более поздние сроки. При незаращении протока развивается порок «белого» типа, при котором через проток часть крови из аорты сбрасывается в легочную артерию. В результате в большой круг кровообращения поступает недостаточное количество крови, а в малый круг – избыточное.

Классификация

С учетом уровня давления в легочной артерии (ЛА) выделяют четыре степени порока:

- давление в ЛА в систолу не превышает 40 % от артериального;
- давление в ЛА составляет 40–75 % от артериального (умеренная легочная гипертензия);
- давление в ЛА более 75 % от артериального (выраженная легочная гипертензия с сохранением лево-правого сброса крови);
- давление в ЛА равняется или превышает системное (тяжелая степень легочной гипертензии, что приводит к возникновению право-левого сброса крови).

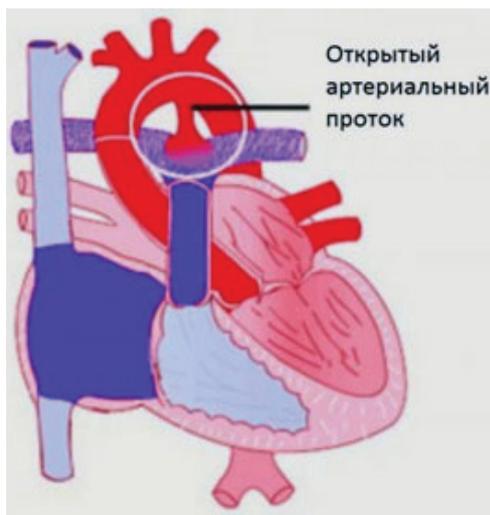


Рисунок 8 – Открытый артериальный проток

гипертензии, что приводит к возникновению право-левого сброса крови).

По течению ОАП выделяют три стадии:

- I стадия первичной адаптации (первые 2–3 года жизни ребенка). Характеризуется клинической манифестацией ОАП; нередко сопровождается развитием критических состояний, которые в 20 % случаев заканчиваются летальным исходом без своевременной кардиохирургической помощи.
- II стадия относительной компенсации (от 2–3 до 20 лет). Характеризуется развитием и длительным существованием гиперволемии малого круга, относительного стеноза левого атриовентрикулярного отверстия, систолической перегрузки правого желудочка.

- III стадия склеротических изменений легочных сосудов. Дальнейшее естественное течение ОАП сопровождается перестройкой легочных капилляров и артериол с развитием в них необратимых склеротических изменений. На этой стадии преобладают клинические проявления легочной гипертензии.

Клинические проявления. Жалобы больных при ОАП неспецифичны. Клинические проявления зависят от величины протока и стадии гемодинамических нарушений. Течение порока варьирует от бессимптомного до крайне тяжелого. При больших размерах протока последний проявляет себя уже с первых недель жизни признаками сердечной недостаточности, отставанием в физическом развитии. У детей раннего возраста при крике (либо натуживании) может появиться цианоз, который отчетливее выражен на нижней половине туловища, особенно на нижних конечностях. Характерно, что цианоз исчезает после прекращения нагрузки. Стойкий цианоз бывает лишь у взрослых и является признаком обратного сброса крови вследствие склеротической формы легочной гипертензии.

Объективное обследование: усиление и расщепление второго тона над легочной артерией, систолодиастолический («машинный») шум во втором-третьем межреберье слева от грудины, иррадиирующий в межлопаточное пространство и сосуды шеи, снижение диастолического давления (иногда до нуля), и увеличение пульсового давления.

Инструментальная диагностика

Трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ) со цветным доплеровским картированием для визуализации ОАП.

Катетеризация сердца с ангиографией рекомендуется для выявления сопутствующих аномалий сердца, оценки величины сброса, его направленности, общего легочного сопротивления и реактивности сосудистого ложа, а также больным с подозрением на легочную гипертензию. Ангиография позволяет определить размер и форму протока.

На обзорной рентгенограмме грудной клетки отмечается увеличение тени сердца за счет расширения сначала левого, а затем обоих желудочков и левого предсердия, выбухание легочной артерии и усиление сосудистого рисунка. При отсутствии гипертензии изменений на рентгенограмме может не быть.

Лечение

Консервативное лечение. Рекомендуется назначение нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП). Терапия индометацином из расчета 0,2 мг/кг в сутки внутривенно в течение 2–3 дней, начатая в первые дни после рождения, приводит к уменьшению и даже закрытию протока в 88–90 % случаев. Противопоказанием к лечению являются почечная недостаточность, энтероколит, нарушение свертывающей системы крови и билирубинемия свыше 0,1 г/л.

Медикаментозная терапия легочной гипертензии рекомендуется только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия.

Хирургическую коррекцию ОАП рекомендуется выполнять при перегрузках левых отделов сердца и/или признаках легочной гипертензии при наличии сброса крови слева направо, а также после ранее перенесенного эндокардита. Оптимальный возраст больных для операции 2–5 лет. Однако при осложненном течении заболевания возраст не является противопоказанием к операции.

Хирургическое устранение ОАП не рекомендуется пациентам с легочной гипертензией и сбросом крови справа налево.

Эндоваскулярное закрытие ОАП рекомендуется выполнять при бессимптомном маленьком ОАП. Эндоваскулярное закрытие ОАП не рекомендуется пациентам с легочной гипертензией и сбросом крови справа налево.

8.6. Диспансерное наблюдение детей с ВПС

Дети с ВПС должны находиться под наблюдением врача-кардиолога. Конкретное содержание диспансерного наблюдения зависит от синдромной принадлежности ВПС, анатомического варианта порока и фазы течения.

Первая фаза – первичной адаптации, при которой в первые месяцы жизни ребенка происходит приспособление его организма к необычным условиям кровообращения.

Вторая фаза – относительной компенсации.

Третья фаза – терминальная, в которой наблюдаются симптомы необратимой декомпенсации.

При *первой фазе* частота осмотра педиатром детей с ВПС без нарушения гемодинамики – два раза в год; в течение шести месяцев после стационарного лечения – ежемесячно, затем – один раз в два месяца в течение года.

Дети первого года жизни осматриваются каждые три месяца при легком и ежемесячно при тяжелом течении фазы адаптации.

При *второй фазе* порока дети осматриваются два раза в год. Кардиоревматолог осматривает ребенка 2–4 раза в год, при тяжелом течении (порок «синего типа», легочная гипертензия и т.д.) – один раз в 1–2 месяца, консультация стоматолога и лор-врача – два раза в год, других специалистов – по показаниям. Кардиохирург консультирует ребенка при установлении диагноза, далее – по показаниям.

Дети, перенесшие операции по поводу ВПС, в том числе и паллиативные, в первый год после вмешательства осматриваются один раз в 2–3 месяца, далее – 1–2 раза в год. Дети, перенесшие операцию на «сухом» сердце, в течение первого года наблюдения расцениваются как угрожаемые по развитию подострого бактериального эндокардита.

Методы обследования: анализы крови, мочи – два раза в год, рентгенологическое исследование – один раз в год, ЭхоКГ, ЭКГ – один раз в шесть месяцев, другие исследования – по показаниям.

Хирургическая санация очагов хронической инфекции не ранее шести месяцев после операции по поводу порока сердца. Противопоказанием для хирургической санации очагов инфекции являются наличие симптомов декомпенсации, геморрагический диатез у детей при третьей фазе «синего» порока, осложнения со стороны ЦНС.

Одной из ведущих задач реабилитации ВПС является компенсация сердечной недостаточности. Режим ребенка с ВПС предусматривает широкое использование свежего воздуха как в домашних условиях, так и на улице. Температура должна поддерживаться в пределах 18–20 °С с частым проветриванием.

Участие ребенка в подвижных играх с другими детьми должно определяться не характером порока, а его компенсацией и самочувствием ребенка. Дети, страдающие ВПС, сами ограничивают свою двигательную активность. При наличии ВПС с ненарушенной гемодинамикой дети занимаются физкультурой в детском саду в ослабленной группе, в школе – в подготовительной группах.

После операции на сердце дается освобождение от физкультуры на два года, постоянное освобождение – при симптомах сердечной или легочной недостаточности.

При развитии гипоксемического приступа без потери сознания дается кислород, назначается седативная терапия, кордиамин. При необходимости по показаниям ребенок получает сердечные гликозиды. Важным моментом реабилитации и диспансерного наблюдения является определение сроков оперативного лечения пороков с участием кардиохирурга, которое проводится во второй стадии заболевания.

Диспансерное наблюдение после оперативного лечения решается индивидуально.

Профилактика эндокардита рекомендуется неоперированным пациентам с ВПС, а также оперированным больным в первые шесть месяцев после хирургического лечения.

Раздел 9

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДИФфуЗНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

9.1. Системная красная волчанка

Системная красная волчанка (СКВ) – системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение иммунной регуляции, определяющее образование органонеспецифических антител к антигенам ядер клеток и иммунных комплексов с развитием иммунного воспаления в тканях многих органов.

Код МКБ 10: М32 – Системная красная волчанка.

Классификация. По активности выделяют высокую (III степень), умеренную (II степень) и низкую (I степень) активность, по периоду: обострение и ремиссия (отсутствие у больного клинических и лабораторных признаков активности процесса).

Для более точной оценки состояния детей с СКВ при динамическом наблюдении используют ECLAM-индексы (таблица 26).

Таблица 26 – Оценка активности системной красной волчанки по шкале ECLAM (European Consensus Lupus Activity Measurement)

<i>1. Общие проявления (любые из перечисленных ниже × 0,5 балла)</i>	
Лихорадка	Утренняя температура выше 37,5 °С, не связанная с инфекцией
Усталость	Субъективное ощущение повышенной утомляемости
<i>2. Суставные проявления (любые из перечисленных ниже × 0,5 балла)</i>	
Артрит	Не эрозивный артрит с поражением двух и более периферических суставов (запястья, дистальных или проксимальных межфаланговых суставов, пястно-фаланговых суставов)
Артралгии	Локализованная боль без объективных симптомов воспаления двух и более периферических суставов)
<i>3а. Активные кожно-слизистые проявления</i>	
Эритематозная сыпь в скуловой области	Фиксированная эритема – плоская или возвышающаяся в скуловой области с тенденцией к распространению на носогубную область
Генерализованная сыпь	Пятнисто-папулезная сыпь, не связанная с приемом лекарств. Может быть на любом участке тела вне зависимости от пребывания на солнце
Дискоидная сыпь	Эритематозная или депигментированная возвышающаяся бляшка с приросшей кератической чешуйкой или фолликулярной пробкой
Кожный васкулит	Включая дигитальные язвы, пурпуру, крапивницу, буллезные высыпания
Язвы ротовой полости	Язвы во рту или носоглотке, обычно безболезненные, обнаруживаемые врачом

<i>3б. Развитие кожно-слизистых проявлений (1 балл, если перечисленные выше признаки появляются вновь; если отмечается нарастание выраженности признаков после последнего наблюдения + 1 балл)</i>	
<i>4. Миозит (2 балла, если подтвержден повышенными уровнями КФК и/или ЭМГ, или гистологическим исследованием)</i>	
<i>5. Перикардит (1 балл, если подтвержден с помощью ЭКГ или ЭхоКГ или выслушивается шум трения перикарда при аускультации)</i>	
<i>6. Кишечные проявления (любые из перечисленных ниже – 2 балла)</i>	
Васкулит кишечника	Очевидные признаки острого васкулита кишечника
Асептический перитонит	Выпот в брюшной полости при отсутствии инфекции
<i>7. Легочные проявления (любые из перечисленных ниже – 1 балл)</i>	
Плеврит	Адгезивный или экссудативный, подтвержденный аускультативно или рентгенологически)
Пневмонит	Единичные или множественные затемнения на рентгенограмме, отражающие активность заболевания и не связанные с инфекцией
Прогрессирующая одышка	–
<i>8. Психоневрологические проявления (любые из перечисленных ниже – 2 балла)</i>	
Головная боль/мигрень	Недавно развившаяся, стойкая или персистирующая, малочувствительная к анальгетикам, но чувствительная к кортикостероидам
Эпиприступы	Малые или большие припадки и хореокинетический синдром, не являющиеся следствием побочного действия лекарств и метаболических нарушений
Инсульт	–
Энцефалопатия	Снижение памяти, ориентации, восприятия, способности к счету
Психозы	При отсутствии действия лекарств
<i>9а. Почечные проявления (любые из перечисленных ниже – 0,5 балла)</i>	
Протеинурия	Суточная протеинурия более 0,5 г в сутки
Мочевой осадок	Эритроцитурия, цилиндрuria
Гематурия	Макро- или микроскопическая
Повышение уровня креатинина или снижение клиренса креатинина	–
<i>9б. Развитие почечных проявлений (2 балла, если любой из перечисленных выше признаков поражения почек выявляют вновь или наблюдают ухудшение по сравнению с последним наблюдением)</i>	
<i>10. Гематологические признаки (любые из перечисленных ниже – 1 балл)</i>	
Негемолитическая анемия	Кумбс-негативная гипо- или нормохромная анемия без ретикулоцитоза
Гемолитическая анемия	Кумбс-позитивная гемолитическая анемия с ретикулоцитозом
Лейкопения	Менее 3 500 (или лимфопения менее 1 500 в мкл)
Тромбоцитопения	Менее 100 000 в мкл

11. СОЭ	> 25 мм/ч при отсутствии других причин
12. Гипокомплементемия (любые из перечисленных ниже – 1 балл)	
С3	Радиальная диффузия или нефелометрия
СН50	Стандартный гемолитический метод
12б. Развивающаяся гипокомплементемия (1 балл при значительном снижении уровня компонента (С4) по сравнению с последним наблюдением)	

Финальный счет _____

Если миозит, психоневрологические и почечные симптомы – единственные проявления среди пунктов 1–10, следует добавить 2 балла. Если суммарный балл не целое число, округлить до меньшего числа при значении 6. Если суммарный балл > 10, округлить до 10.

Клинические симптомы. СКВ характеризуется выраженным клиническим полиморфизмом.

Диагностика. Критерии Американской коллегии ревматологов для диагностики СКВ (1997) представлены в таблице 27.

При наличии у больного четырех или более признаков в любом сочетании диагноз СКВ считается достоверным, при наличии трех признаков – вероятным. Чувствительность данных критериев составляет 78–96 %, а специфичность – 89–96 %.

Осложнения СКВ. Мочевыделительная система: артериальная гипертензия, почечная недостаточность. Сердечно-сосудистая система: атеросклероз, кардиомиопатия. Иммунная система: частые инфекционные заболевания, функциональная аспления, злокачественные новообразования. Скелетно-мышечная система: остеопороз, компрессионные переломы. Орган зрения: катаракта, глаукома, слепота. Эндокринная система: диабет, задержка роста, полового развития, ожирение, невынашивание беременности.

Диагностика

Лабораторные исследования: увеличение СОЭ, лейкопения с лимфопенией, тромбоцитопения, гемолитическая анемия с положительной реакцией Кумбса, антинуклеарный фактор (у 95 %), антитела к двуспиральной ДНК (у 40–70 %), антитела к Sm-антигену (у 20–50 %), антитела к РНК-полимеразе (Ro-антигену). Антифосфолипидные антитела (АТ к кардиолипину, АТ к β 2-гликопротеину I, волчаночный антикоагулянт) обнаруживаются у 50–60 % детей с СКВ и, как и ложноположительная реакция Вассермана, являются серологическими маркерами вторичного АФС. Ревматоидный фактор нередко выявляют у детей с СКВ с выраженным суставным синдромом. Снижение общей гемолитической активности комплемента (СН50) и его компонентов (С3, С4) обычно коррелирует с активностью волчаночного нефрита. Анализ мочи: протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрuria.

Инструментальные исследования. ЭКГ: признаки ишемии миокарда. ЭхоКГ: признаки перикардита, миокардита, эндокардита, вальвулита. УЗИ органов брюшной полости, почек: изменение эхогенности паренхиматозных органов, нарушение кровотока, жидкость в брюшной полости. КТ органов грудной клетки: пневмонит, плеврит, инфаркт легкого. КТ и МРТ брюшной полости: инфаркты паренхиматозных органов, окклюзия сосудов, изменение структуры паренхиматозных органов, жидкость в брюшной полости. КТ и МРТ головного мозга: кровоизлияния, инсульт. *Эзофагогастродуоденоскопия:*

Таблица 27 – Критерии Американской коллегии ревматологов для диагностики СКВ (1997)

Критерии	Определение
1. Высыпания в скуловой области	Фиксированная эритема: плоская или приподнимающаяся на скуловых дугах с тенденцией к распространению на назолабиальные складки
2. Дискоидные высыпания	Эритематозные приподнимающиеся бляшки с кератотическим нарушением и фолликулярными пробками; на старых очагах могут встречаться атрофические рубчики
3. Фотосенсибилизация	Кожные высыпания как результат необычной реакции на инсоляцию, по данным анамнеза или наблюдениям врача
4. Язвы полости рта	Язвы во рту или носоглоточной области, обычно безболезненные, выявляет врач при осмотре
5. Артрит	Не эрозивный артрит ≥ 2 периферических суставов, характеризующийся болезненностью, припухлостью или выпотом
6. Серозит	Плеврит (плевральные боли в анамнезе, шум трения плевры при аускультации, плевральный выпот) и/или перикардит (шум трения перикарда, выпот в перикарде, ЭКГ-признаки)
7. Поражение почек	Стойкая протеинурия $> 0,5$ г в сутки или цилиндрурия (эритроцитарные, гемоглобиновые, зернистые, смешанные цилиндры)
8. Неврологические нарушения	Судороги или психоз, не связанные с приемом лекарств или метаболическими нарушениями, вследствие уремии, кетоацидоза, электролитного дисбаланса
9. Гематологические нарушения	Гемолитическая анемия с ретикулоцитозом. Лейкопения ($< 4,0 \times 10^9/\text{л}$) при двух или более анализах. Лимфопения ($< 1,5 \times 10^9/\text{л}$) при двух или более анализах. Тромбоцитопения ($< 100 \times 10^9/\text{л}$), не связанная с приемом лекарств
10. Иммунные нарушения	Антитела к нативной ДНК в повышенных титрах. Наличие антител к Sm-антигену, наличие АФЛ: 1) повышенный титр АКЛ (IgM или IgG); 2) выявление волчаночного антикоагулянта стандартным методом; 3) ложноположительная реакция Вассермана в течение не менее шести месяцев при отсутствии сифилиса, подтвержденном с помощью реакции иммобилизации бледной трепонемы или в тесте абсорбции флюоресцирующих антитрепонемных антител
11. Антиядерный фактор (антиядерные антитела)	Повышение титра АНФ в тесте иммунофлюоресценции или в другом сходном тесте, не связанном с приемом лекарств, способных вызывать лекарственную волчанку

гастрит, эзофагит, дуоденит; у пациентов, получающих терапию ГК, могут выявляться эрозии и язвы верхних отделов желудочно-кишечного тракта. *Колоноскопия*: неспецифическое воспаление кишечника. *Электромиография* (по показаниям): миозит.

Лечение. В периоды обострения заболевания следует ограничивать двигательный режим ребенка.

Диета у больных с синдромом Кушинга целесообразно ограничение потребления углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета. Употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.

Лечебная физкультура, массаж в периоды низкой активности и ремиссии заболевания.

Хирургическое лечение. Показания: протезирование суставов в случае развития асептического некроза кости, трансплантация почек при отсутствии восстановления функции почек через два года от начала гемодиализа при нефропатии.

Медикаментозное лечение. Глюкокортикоиды (ГК) при высокой активности СКВ доза преднизолона внутрь составляет 1 (1,5) мг/кг в сутки (не более 70–80 мг в сутки); длительность приема максимальной дозы составляет 8–10 недель, затем дозу постепенно медленно снижают до поддерживающей (0,2–0,3 мг/кг массы тела в сутки), длительность приема составляет несколько лет.

При умеренной активности СКВ – ГК 0,7–1,0 мг/кг в сутки, длительность приема – 6–8 недель с постепенным снижением дозы до поддерживающей (0,2–0,3 мг/кг массы тела в сутки); длительность приема – несколько лет.

При низкой активности СКВ – ГК 0,3–0,5 мг/кг в сутки, длительность приема – 4–6 недель, затем снижение дозы до поддерживающей (0,2–0,3 мг/кг массы тела в сутки).

Пульс-терапия ГК внутривенное введение сверхвысоких доз метилпреднизолона в дозе 10–30 мг/кг в сутки (не более 1 000 мг в сутки) в течение 3–5 последовательных дней в зависимости от тяжести состояния больного.

Цитотоксические и не цитотоксические средства (ЦС) показаны при высокоактивном нефрите, тяжелом поражении ЦНС, резистентности к предшествующей терапии ГК, при необходимости усиления иммуносупрессивной терапии при наличии выраженных побочных эффектов ГК, для реализации стероидосберегающего эффекта, для поддержания более стойкой ремиссии. Циклофосфамид в дозе 1,0–2,5 мг/кг массы тела в сутки per os в течение нескольких месяцев или в виде пульс-терапии в дозе 0,5 (0,75–1,0) г/м² поверхности тела один раз в месяц с дальнейшим увеличением промежутка между инфузиями. Азатиоприн в случае индуцированной ЦФ или другими ЦС ремиссии волчаночного нефрита для лечения стероидзависимых и стероидрезистентных больных с менее тяжелыми вариантами СКВ (тромбоцитопенией, выраженным и распространенным кожным синдромом и др.) назначают из расчета 1,0–3,0 мг/кг массы тела в сутки под контролем числа лейкоцитов ($\geq 4,5\text{--}5,0 \times 10^9/\text{л}$).

Аминохинолиновые препараты (гидроксихлорохин 100–400 мг в сутки и хлорохин 125–250 мг в сутки) назначают в комбинации с ГК для лечения кожно-суставного варианта СКВ при низкой активности, поддержания ремиссии и предупреждения рецидивов при снижении доз ГК или отмене циклоспорина, а также в сочетании с антиагрегантами для профилактики тромботических осложнений у пациентов с СКВ.

Иммуноглобулин человеческий нормальный в дозе 0,2 г/кг массы тела на курс включают в схему терапии при тяжелом обострении, внепочечной патологии (тромбоцитопения, поражение ЦНС, распространенное поражение кожи и слизистых оболочек, АФС, пневмонит), а также при инфекционных осложнениях – в дозе 0,4–2,0 г/кг.

Биологические агенты (антитела к CD20 В-лимфоцитов – ритуксимаб) применяются при СКВ высокой активности с поражением почек, ЦНС, легочным васкулитом, тромбоцитопенией, резистентной к стандартной комбинированной терапии в дозе 375 мг/м² поверхности тела внутривенно один раз в неделю в течение четырех последовательных недель или 750 мг/м² поверхности тела дважды с интервалом 14 дней.

Препараты *простагландинов* – аналоги естественного простагландина E1, обладают выраженным сосудорасширяющим (на уровне артериол, прекапиллярных сфинктеров, мышечных артерий), антиагрегантным и ангиопротекторным действиями, показаны при антифосфолипидном синдроме (алпростадил вводят через инфузomat в два приема, суточная доза составляет 6 нг/кг/ч со скоростью не менее 50–75 мл/ч, не менее 2 ч).

Ведение пациентов в амбулаторно-поликлинических условиях (диспансерное наблюдение). Помощь оказывает врач-ревматолог, семейный врач/участковый педиатр.

Ведение пациента, получающего иммунодепрессанты

- Осмотр врачом-ревматологом – один раз в месяц.
- Клинический анализ крови – один раз в две недели: при снижении числа лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов ниже нормы – консультация ревматолога.
- Анализ биохимических показателей – один раз в две недели: при повышении уровня мочевины, креатинина, трансаминаз, билирубина выше нормы иммунодепрессанты отменить на 5–7 дней. Возобновить прием препарата после восстановления биохимических показателей.
- Анализ иммунологических показателей – один раз в три месяца.
- Клинический анализ мочи – один раз в две недели.
- ЭКГ – всем детям один раз в три месяца.
- УЗИ брюшной полости, сердца, почек – один раз в шесть месяцев.
- Плановая госпитализация – два раза в год для проведения полного обследования, при необходимости – для коррекции терапии.
- Внеплановая госпитализация – в случае обострения болезни.

Ведение пациента, получающего ритуксимаб в амбулаторно-поликлинических условиях

- Осмотр врачом-ревматологом – один раз в 14 дней.
- Клинический анализ крови – один раз в 14 дней.

В случае лейкопении и нейтропении с абсолютным числом нейтрофилов менее $1,5 \times 10^9/л$:

- Консультация в специализированном ревматологическом отделении, инициировавшем терапию ритуксимабом.
- Введение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (филграстим) 5×10 мкг/кг массы тела в сутки подкожно в течение 3–5 дней, при необходимости дольше, до полной нормализации числа лейкоцитов и нейтрофилов.

В случае фебрильной нейтропении:

- Введение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (филграстим) 5–10 мкг/кг массы тела в сутки подкожно в течение 3–5 дней, при необходимости дольше, до полной нормализации числа лейкоцитов и нейтрофилов.
- Назначение антибактериальных препаратов широкого спектра действия для предотвращения развития нейтропенического сепсиса (цефтриаксон 50–100 мг/кг внутримышечно или внутривенно).
- Срочная госпитализация в детское ревматологическое отделение, инициировавшее терапию ритуксимабом.
- Пропустить плановый прием иммунодепрессантов.

В случае катаральных явлений, лихорадки:

➤ Консультация в специализированном ревматологическом отделении, инициировавшем терапию ритуксимабом.

➤ Компьютерная томография легких для исключения интерстициальной (атипичной) пневмонии (на раннем этапе протекает, как правило, бессимптомно, с последующим развитием дыхательной недостаточности).

➤ Назначение котримаксозола + триметоприма 15 мг/кг в сутки, кларитромицина 15 мг/кг в сутки, цефтриаксона 50–100 мг/кг внутримышечно или внутривенно.

➤ Пропустить плановый прием иммунодепрессантов.

➤ Срочная госпитализация в детское ревматологическое отделение.

➤ Анализ биохимических показателей – один раз в две недели:

• при повышении уровня мочевины, креатинина, трансаминаз, билирубина выше нормы – пропустить прием иммунодепрессантов;

• консультация в специализированном ревматологическом отделении, инициировавшем терапию ритуксимабом;

• пропустить плановый прием иммунодепрессантов; возобновить прием иммунодепрессантов после восстановления гематологических показателей.

➤ Анализ иммунологических показателей (концентрация Ig A, M, G; СРБ, РФ, АНФ) – один раз в три месяца.

➤ Клинический анализ мочи – один раз в две недели.

➤ ЭКГ – один раз в три месяца.

➤ УЗИ брюшной полости, сердца, почек – один раз в шесть месяцев.

➤ Плановая госпитализация – два раза в год для проведения полного обследования, при необходимости – для коррекции терапии.

➤ Внеплановая госпитализация в случае обострения болезни.

Ведение всех пациентов с системной красной волчанкой

➤ Всем детям оформление статуса «ребенок-инвалид».

➤ Обучение на дому показано детям с СКВ, получающим ГИБП.

➤ Во время посещения школы не показаны занятия физкультурой в общей группе.

➤ Занятия ЛФК в стадии ремиссии болезни со специалистом, знакомым с особенностями патологии.

➤ Противопоказаны:

• вакцинация;

• введение гамма-глобулина;

• инсоляция (пребывание на солнце);

• смена климата;

• переохлаждение (в том числе купание в водоемах);

• физические и психические травмы;

• контакты с домашними животными;

• лечение иммуномодуляторами в случае развития острой респираторной инфекции.

9.2. Ювенильный дерматомиозит

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) – тяжелое прогрессирующее системное заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатой мускулатуры, кожи

и сосудов микроциркуляторного русла, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией.

МКБ-10: М33.0 – Ювенильный дерматомиозит.

Классификация

По происхождению: идиопатический (первичный); паранеопластический (вторичный).

По течению: острый (10 %); подострый (80–85 %); первично-хронический (5–10 %).

По периодам: продромальный (от нескольких дней до месяца); манифестный (с кожным, мышечным, общим синдромами); дистрофический (кахектический, терминальный, период осложнений).

По группам: первичный идиопатический полимиозит/дерматомиозит; дерматомиозит/полимиозит, сочетающийся с опухолями; дерматомиозит/полимиозит, сочетающийся с васкулитом; сочетание полимиозита/дерматомиозита с диффузными болезнями соединительной ткани.

По степени: ФН 3 – недостаточность III степени; ФН 2 – недостаточность II степени; ФН 1 – недостаточность I степени; ФН 0 – функция сохранена.

Диагностика. Диагностические критерии дермато-полимиозита представлены в таблице 28.

Таблица 28 – Диагностические критерии дермато-полимиозита

Критерии	Характеристика
Кожные изменения	<ol style="list-style-type: none"> 1. Гелиотропная сыпь («симптом лиловых очков», гелиотропная сыпь) – красно-фиолетовые эритематозные высыпания различной степени выраженности на нижнем и верхнем веке, часто распространяющиеся до уровня бровей. 2. Признак Готтрона – красно-фиолетовые шелушащиеся атрофическая эритема или пятна на разгибательной поверхности кистей над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами. 3. Эритема на разгибательной поверхности конечностей, над локтевыми и коленными суставами
Признаки полимиозита	<ol style="list-style-type: none"> 1. Слабость мышц проксимальных отделов конечностей и туловища. 2. Миалгии или болезненность мышц при пальпации. 3. Изменения на ЭМГ (короткие полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными потенциалами фибрилляции). 4. Обнаружение антител Jo-1. 5. Не деструктивный артрит или артралгии. 6. Признаки системного воспаления (лихорадка более 37 °С, увеличение концентрации СРБ или увеличение СОЭ > 20 мм/ч). 7. Гистологические изменения: воспалительные инфильтраты в скелетных мышцах с дегенерацией или некрозом мышечных фибрилл, активный фагоцитоз или признаки активной регенерации

Клиника. Жалобы: повышение температуры тела (чаще субфебрильная), общая слабость, снижение массы тела, поведенческие нарушения (раздражительность, негативизм и т.д.).

Анамнез: наличие предшествующих и сопутствующих заболеваний, воздействие некоторых лекарственных веществ, перегревание, переохлаждение, физические и психоэмоциональные нагрузки, наследственный фактор.

Объективное обследование

Кожный синдром: периорбитальная эритема, симптом Готтрона, эритема лица (на щеках, лбу, ушных раковинах, подбородке и т.д., часто напоминает волчаночную «бабочку», никогда не имеет четкой границы), эритематозная сыпь (на груди, лице и шее – V-образная; в верхней части спины и верхних отделах рук – симптом «шали»; на животе, ягодицах, бедрах и голенях), синдром васкулита характерен для ювенильной формы заболевания.

Поражение мышц: симметричная мышечная слабость проксимальных мышц конечностей, мышц туловища и шеи, выраженные миалгии и уплотнение пораженных мышц за счет отека, поражение дыхательной и глотательной мускулатуры может привести к дыхательной недостаточности. При поражении мышц глотки возникает дисфагия и дисфония, поперхивание, трудности при глотании твердой, а иногда и жидкой пищи, выливание жидкой пищи через нос, аспирация пищи с развитием аспирационной пневмонии или непосредственно летального исхода.

Кальциноз мягких тканей: отложение гидроксипатитов кальция в мышцах, подкожной жировой клетчатке и коже через несколько месяцев или лет после дебюта ЮДМ.

Поражение слизистых оболочек: хейлит (эритема, гиперкератоз, десквамация), реже поражается слизистая оболочка полости рта.

Суставной синдром: артралгии, ограничение подвижности в суставах, утренняя скованность в мелких и крупных суставах.

Поражение сердца: миокардит, тахикардия, приглушенность сердечных тонов, расширение границ сердца, нарушение сердечного ритма, перикардит с умеренным выпотом в перикарде.

Поражение легких: аспирационная пневмония, транзиторные ателектазы легких.

Поражение желудочно-кишечного тракта: эзофагит, гастродуоденит, энтероколит, эрозивный или язвенный процесс с профузными кровотечениями, перфорации, приводящие к медиастиниту, перитониту.

Лабораторные исследования

Общий анализ крови: повышение СОЭ (20–30 мм/ч), небольшой лейкоцитоз, нормохромная анемия.

Биохимические исследования крови: повышение уровня ферментов (КФК, ЛДГ, АСТ, АЛТ, альдолазы).

Иммунологические исследования крови: повышение уровня антинуклеарного фактора (ANA) в титре 1:40–1:80; повышение IgG; РФ присутствует – у 10 % больных.

Общий анализ мочи: при отсутствии сопутствующей мочевой инфекции не изменен.

Инструментальные исследования

- ЭКГ: признаки нарушения метаболических процессов в миокарде, тахикардии, замедление проводимости, экстрасистолы, снижение электрической активности миокарда, ишемические изменения в мышце сердца;
- ЭхоКГ: расширение полостей сердца, утолщение стенок или папиллярных мышц, снижение сократительной и насосной функции миокарда, наличие перикардита;
- УЗИ органов брюшной полости, почек: неспецифические изменения в печени и селезенке в виде усиления сосудистого рисунка;

- ФВД: рестриктивные изменения в результате снижения силы дыхательных движений.

Лечение. Основное лечение ЮДМ направлено на подавление иммунного и аутоиммунного воспаления в коже, мышцах и других органах.

Режим:

- при острой фазе заболевания – ежедневное выполнение пассивных движений в суставах в полном объеме,
- при необходимости – проведение иммобилизации для профилактики деформаций, обусловленных укорочением мышц;
- исключить психоэмоциональные нагрузки, пребывание на солнце.

Диета общая с ограничением потребления углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета и употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.

Медикаментозное лечение (дозировка, режим приема и контроль такие же, как и при СКВ).

После установления диагноза в течение первых двух месяцев назначается комбинация высоких доз кортикостероидов первоначально в сочетании с цитостатическими препаратами, такими как метотрексат или циклоспорин А.

Лечение, применяемое при устойчивой форме заболевания, включает иммуноглобулин, циклофосфамид, азатиоприн, микофенолятмофетила (ММФ), гидроксихлорохин, циклоспорин, ритуксимаб, инфликсимаб.

Симптоматическая терапия направлена на устранение нарушений микроциркуляции, обмена веществ, поддержание функций внутренних органов, предотвращение осложнений заболевания и терапии.

Диспансерное наблюдение такое же, как и при СКВ:

- длительное проведение поддерживающей терапии, разработанной с учетом индивидуальных особенностей пациента и варианта болезни;
- постоянный контроль безопасности проводимого лечения, при необходимости – его коррекция;
- обеспечение охранительного режима;
- предохранение от инсоляции и применения;
- индивидуальный подход к вакцинации;
- введение гамма-глобулина осуществляется только при абсолютных показаниях.

9.3. Ювенильный ревматоидный артрит

Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) – хроническое воспалительное заболевание суставов у детей до 16 лет с неизвестной этиологией и сложным патогенезом, характеризующееся неуклонно прогрессирующим течением и сопровождающееся у некоторых больных вовлечением внутренних органов, нередко заканчивающееся инвалидизацией.

Для обозначения хронических воспалительных заболеваний суставов в настоящее время принят термин «ювенильный идиопатический артрит» (ЮИА). ЮИА – это гетерогенная группа заболеваний, включающая различные нозологические формы: ЮРА, псориатический артрит, спондилоартриты, хронические артриты неуточненной

этиологии. Эти заболевания имеют тенденцию к хроническому течению, снижающие качество жизни больного ребенка и быстро приводящие к инвалидизации, а особенностью поражений является то, что повреждаются не только суставы, но и другие органы и системы организма. В этом смысле показательным является ЮРА – заболевание, которое обычно поздно диагностируется, т.к. его начало проявляется повышением температуры, сыпью, болью в горле, что часто расценивается как банальная вирусная или бактериальная инфекция.

В МКБ-10 ювенильный артрит включен в рубрику M08:

- M08.0 – Юношеский (ювенильный) ревматоидный артрит (РФ+ и РФ-)
- M08.2 – Юношеский (ювенильный) артрит с системным началом
- M08.3 – Юношеский (ювенильный) полиартрит (серонегативный)
- M08.4 – Пауциартикулярный юношеский (ювенильный) артрит
- M08.8 – Другие ювенильные артриты
- M08.9 – Юношеский артрит неустановленный

Классификация

1. Преимущественно суставная форма (с поражением или без поражения глаз): моноартрит; олигоартрит (2–3-го сустава); полиартрит.

2. Суставно-висцеральная форма с ограниченными висцеритами (поражение ретикулоэндотелиальной системы, сердца, сосудов, почек, легких, серозных оболочек, кожи, глаз, амилоидоз внутренних органов); синдром Стилла; аллергосептический синдром (Висслера – Фанкони).

3. Ревматоидный артрит в сочетании с ревматизмом; диффузными заболеваниями соединительной ткани.

Клинико-иммунологическая характеристика: серопозитивный (ревматоидный фактор – положительный), серонегативный (ревматоидный фактор – отрицательный).

Течение болезни: быстро прогрессирующее, медленно прогрессирующее, без заметного прогрессирования.

Степень активности процесса: активность I, II, III степени; ремиссия.

Используют также рентгенологические критерии изменений в суставах по *классификации американского рентгенолога Штейнброккера*, подразделяемые на четыре стадии:

I степень – остеопороз без деструктивных изменений;

II степень – незначительные разрушения хряща и кости, небольшое сужение суставной щели, единичные узурсы костей;

III степень – значительные разрушения хряща и кости, выраженное сужение суставной щели, множественные узурсы, подвывихи, локтевая девиация;

IV степень – симптомы степени III в сочетании с анкилозом.

В результате ревматоидного воспаления развиваются изменения в суставах, имеющие три степени в зависимости от характера и тяжести нарушения их функций. *Степени нарушения функций суставов:*

I степень – умеренное ограничение профессиональной деятельности (учебы в школе), но полное сохранение самообслуживания;

II степень – лишение способности выполнять профессиональную деятельность (учебу в школе) и умеренное ограничение самообслуживания;

III степень – утрата возможности самообслуживания и необходимость постороннего ухода.

Диагностика ЮРА часто представляет трудности, особенно на ранних этапах болезни.

Клинические признаки:

1. Артрит продолжительностью три месяца и более.
2. Артрит второго сустава, возникший через три месяца и позже.
3. Симметричное поражение мелких суставов.
4. Контрактуры суставов.
5. Тендосиновит или бурсит.
6. Мышечная атрофия.
7. Утренняя скованность.
8. Ревматоидное поражение глаз.
9. Ревматоидные узелки.
10. Выпот в полость суставов.

Рентгенологические признаки:

1. Остеопороз, мелкокистозная перестройка костной структуры эпифиза.
2. Сужение суставных щелей, костные эрозии, анкилоз суставов.
3. Нарушение роста костей.
4. Поражение шейного отдела позвоночника.

Лабораторные признаки:

1. Положительный ревматоидный фактор.
2. Положительные данные биопсии синовиальной оболочки.

В зависимости от количества выявленных положительных признаков определяют степень вероятности наличия заболевания (при обязательном наличии артрита):

- три признака – вероятный ювенильный ревматоидный артрит;
- четыре признака – определенный ювенильный ревматоидный артрит;
- восемь признаков – классический ювенильный ревматоидный артрит.

Клиническая картина ЮРА разнообразна. Начало заболевания может быть острым или подострым. При остром начале обычно повышается температура тела, появляется болезненность, а затем отек в одном или нескольких суставах, чаще симметричных.

Поражаются, как правило, крупные суставы – коленные, голеностопные, лучезапястные, но иногда с самого начала болезни страдают мелкие суставы рук и ног (плюснефаланговые, межфаланговые). Типично для ювенильного ревматоидного артрита поражение суставов шейного отдела позвоночника. Все суставы резко болезненны, отечны, в редких случаях кожа вокруг них гиперемирована. Температура тела постепенно повышается и может достигать 38–39 °С.

Острое начало болезни обычно свойственно тяжелым формам – генерализованной суставной или суставно-висцеральной (системной) форме болезни с часто рецидивирующим течением и неблагоприятным прогнозом. Эту форму чаще наблюдают у детей дошкольного и младшего школьного возраста, но она может возникать и у подростков.

Подострое начало болезни характеризуется менее яркой симптоматикой. Артрит, как правило, начинается с одного сустава – коленного или голеностопного. Сустав набухает, нарушается его функция, иногда даже без выраженной болезненности. У ребенка изменяется походка, а дети до двух лет перестают ходить. Наблюдают так называемую утреннюю скованность в суставах, выражающуюся в том, что больной после ночного

сна чувствует некоторое время затруднение при движениях в суставах и самообслуживании.

Процесс в течение длительного времени может ограничиваться одним суставом (ревматоидный моноартрит). Такая форма заболевания, особенно у девочек дошкольного возраста, нередко сопровождается ревматоидным поражением глаз – ревматоидным увеитом, одно- или двусторонним. При ревматоидном увеите затронуты все оболочки глаза, вследствие чего резко падает острота зрения вплоть до полной его потери, причем иногда в течение полугода. В редких случаях развитие ревматоидного увеита может предшествовать суставному процессу, что чрезвычайно затрудняет своевременную диагностику.

Температура тела не повышается, полиаденит умеренный. Эта форма ЮРА протекает более доброкачественно, с менее частыми обострениями.

Суставно-висцеральная (системная) форма включает пять признаков: упорная высокая лихорадка, полиморфная аллергическая сыпь, лимфаденопатия, гепатолиенальный синдром, артралгии/артрит. Эта форма ЮРА имеет два основных варианта – синдром Стилла (острое начало, умеренная лихорадка, полиартрит с поражением мелких суставов, лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, полисерозит, миокардит, анемия и резкое увеличение СОЭ), чаще развивающийся у детей дошкольного возраста, и синдром Висслера – Фанкони, обычно наблюдаемый у школьников.

Для синдрома Висслера – Фанкони, в отличие от синдрома Стилла, характерны высокая упорная лихорадка, полиартрит с поражением крупных суставов, в том числе тазобедренных, и нейтрофильный гиперлейкоцитоз.

Длительно рецидивирующее течение ЮРА может осложниться вторичным амилоидозом, что приводит к нарушению их функций. Чаще всего амилоидоз поражает почки, о чем свидетельствует стойкая протеинурия с развитием в последующем хронической почечной недостаточности.

При суставной форме прогрессирование ЮРА приводит к стойкой деформации суставов с частичным или полным ограничением подвижности в них. Часто рецидивирующее течение, системные проявления болезни рано приводят к инвалидизации, ограничивая активную жизнь.

Лечение при ЮРА необходимо проводить комплексно и поэтапно. В активный период болезни больные нуждаются в стационарном лечении, в неактивный – в амбулаторном наблюдении и санаторно-курортном лечении.

В период обострения ЮРА лечение включает НПВС, в тяжелых случаях в сочетании с глюкокортикоидами и иммунодепрессантами (хинолиновые производные, пеницилламин, метотрексат, циклоспорин), а также с Ig человеческого нормальным. Ниже приведены основные препараты, их дозы и длительность применения.

Нестероидные противовоспалительные препараты

- Ацетилсалициловая кислота – 60–80 мг/кг в сутки, не более 3 г в сутки. Назначают после еды 3–4 раза в день. Длительность курса 1–3 месяца в зависимости от индивидуальной переносимости.
- Индометацин – 2–3 мг/кг в сутки. Детям раннего возраста назначают 25 мг в сутки (по 1/2 таблетки два раза в день). Детям старшего возраста назначают до 100 мг в сутки (две таблетки по 50 мг в два приема).
- Диклофенак – 2–3 мг/кг в сутки, но не более 100 мг в сутки в два приема.

- Ибупрофен – 200–1000 мг в сутки в зависимости от возраста из расчета 40 мг/кг в сутки в три приема.
- Напроксен – 250–750 мг в сутки в зависимости от возраста. Не рекомендуют детям до 10 лет. Длительность курса от нескольких месяцев до нескольких лет.

Глюкокортикоиды

- Преднизолон – внутрь из расчета 1–2 мг/кг в сутки (20–30–60 мг). Длительность курса – по показаниям. Поддерживающая доза – 12,5–15 мг в сутки дается длительное время.
- Метилпреднизолон (метипред), бетаметазон (дипроспан) – внутрисуставно. Доза зависит от величины сустава. В один и тот же сустав препарат вводят не более пяти раз с интервалом пять дней. Курс можно повторить.

Базисные препараты

- Хинолиновые: гидроксихлорохин (плаквенил) в дозе 200–300 мг один раз в день, лучше перед сном после еды, и хлорохин (хингамин, делагил) в дозе 125–250 мг в сутки в зависимости от возраста, один раз в день на ночь после еды.
- Метотрексат назначают внутрь 2–3 раза в неделю (препарат выбора при тяжелом течении суставно-висцеральной формы). Обычно недельная доза составляет от 2,5 до 7,5 мг/м² поверхности тела.
- Сульфасалазин назначают по 0,5–1 г в сутки в два приема.
- Пеницилламин назначают внутрь по 60–125 мг в один прием за 2 ч до завтрака в течение 1,5–2 месяцев.
- Циклоспорин назначают в дозе 2–3 мг/кг в сутки в два приема под контролем уровня креатинина плазмы крови. При увеличении его более чем на 30 % дозу препарата уменьшают или его отменяют. Курс лечения – два месяца и более (по показаниям).

При очень высокой активности суставно-висцеральной формы, аллергосептических вариантах прибегают к пульс-терапии – метилпреднизолон из расчета 20–30 мг/кг однократно (1 000 мг), циклофосфамид по 1,0 г внутривенно один раз в сутки, в течение трех дней.

Базисные препараты назначают на длительный срок – от одного до нескольких лет, в зависимости от клинической картины болезни.

Лечение иммунодепрессантами проводится под контролем анализов крови. При снижении количества лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов ниже нормы, при повышении уровня мочевины, креатинина, трансаминаз, билирубина выше нормы – иммунодепрессанты следует отменить на 5–7 дней после контрольного анализа крови, при нормализации показателей – возобновить прием препарата.

Иммунотерапия. Иммуноглобулин для внутривенного введения (например, пентаглобин, интраглобин, сандоглобулин) в дозе от 0,4–2 г/кг в сутки в течение 4–5 дней. Вводят капельно по 10–20 капель в минуту в течение 15 мин, затем скорость увеличивают до 2 мл/мин. При необходимости инфузии повторяют каждые четыре недели.

Местная терапия широко применяется для лечения пораженного сустава – внутрисуставное введение препаратов, преимущественно глюкокортикоидов, временная иммобилизация сустава, различные физиотерапевтические методы лечения, ЛФК, массаж. При наличии контрактур накладывают скелетное вытяжение, проводят механотерапию на специальной аппаратуре.

При обнаружении персистенции вирусов, хламидий, микоплазмы, при бактериальных и грибковых осложнениях – противовирусная и антибактериальная терапия по чувствительности.

Диспансеризация детей с ЮРА. Задачи наблюдения: профилактика рецидивов, профилактика или уменьшение функциональных нарушений органов и систем. Одним из основных принципов поликлинического наблюдения является постоянное, длительное использование подобранных схем лечения.

Профилактика (вторичная) рецидивов ЮРА предусматривает постоянное наблюдение за клиническими проявлениями и лабораторными показателями болезни. При наличии признаков начинающегося обострения необходимо усилить медикаментозную терапию, уменьшить физическую нагрузку (учеба на дому для школьников) и в случае необходимости поместить больного в стационар, желательно в тот, где он уже ранее находился.

Частота осмотров педиатром и кардиоревматологом: первые три месяца острого периода – ежемесячно, далее – один раз в три месяца. Лор-врач и стоматолог осматривают детей два раза в год, офтальмолог – два раза в год (обязателен осмотр со щелевой лампой), хирург-ортопед при выраженных функциональных нарушениях в суставах, другие специалисты – по показаниям.

Методы обследования: общие анализы крови и мочи один раз в три месяца и после интеркуррентных заболеваний, УЗИ внутренних органов, ЭКГ, рентгенография суставов два раза в год, биохимические исследования крови по показаниям.

В поликлинических условиях особую сложность представляет ведение больных, получающих базисную терапию, при присоединении интеркуррентных заболеваний. В таких случаях назначают антибиотики широкого спектра действия. При использовании в качестве базисной терапии НПВП их доза увеличивается в 1,5 раза, а возвращение к исходной дозе осуществляется через 3–5 дней после нормализации температуры тела.

Если в качестве базисной терапии использовались иммунорегулирующие препараты, их отменяют с первого дня возникновения острого заболевания и возвращаются к ним через 7–10 дней после нормализации температуры тела, параллельно уменьшая дозу НПВП вдвое.

При отсутствии признаков обострения основного заболевания НПВП отменяют через 7–10 дней, общая продолжительность лечения НПВП, таким образом, составляет 2–3 недели. Гормональная терапия, если ребенок ее получал, проводится в той же дозе, однако при наличии гормонозависимости необходимо увеличение дозы в 1,5–2 раза, возвращение к исходному уровню проводится после нормализации температуры на фоне НПВП через 3–5 дней.

При тяжело протекающих интеркуррентных заболеваниях больного госпитализируют даже без признаков обострения основного заболевания.

Реабилитационные мероприятия включают массаж и ЛФК постоянно, физические факторы для улучшения трофики суставов назначаются регулярно на 3–4 недели не реже 2–4 раз в год: аппликации парафина, озокерита в сочетании с массажем; грязелечение; гидромассаж; механотерапия; бальнеотерапия. В домашних условиях занятия физическими упражнениями для тренировки пораженных суставов (велосипед, лыжи, коньки, волейбол) должны проводиться постоянно.

Критерии эффективности диспансеризации:

- отсутствие рецидивов;
- уменьшение или отсутствие функциональных нарушений в суставах и внутренних органах;
- отсутствие очагов хронической инфекции.

Диспансерное наблюдение – до перевода во взрослую поликлинику.

Раздел 10

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕФИЦИТНЫМИ И ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ АНЕМИЯМИ

10.1. Железодефицитная анемия

Железодефицитная анемия (ЖДА) (МКБ-10: Д50) – это анемия, которая развивается из-за снижения запасов железа в тканях организма (в крови, костном мозге и депо). Истощение запасов железа приводит к нарушению синтеза гема, а также белков, содержащих железо (миоглобин и железосодержащие тканевые ферменты), в результате чего возникает гипохромная анемия и трофические расстройства в тканях (А).

Группы риска по развитию ЖДА:

- новорожденные, дети в возрасте от шести до 24 месяцев;
- дети пубертатного периода;
- менструирующие женщины;
- женщины в период беременности и лактации;
- люди старших возрастных групп.

ЖДА вызывается многими факторами; они могут быть разбиты на три основные категории: 1) недостаточное поступление железа, дефицит запасов (депо) и потери; 2) инфекции и воспаления; 3) наследственные заболевания (генетические расстройства).

Стадии развития ЖДА (Longo D.L. и др., 2012)

➤ *Отрицательный баланс железа* – это состояние, при котором истощены запасы железа в тканях; снижен уровень транспортного железа и сывороточного ферритина; повышена общая железосвязывающая способность (ОЖСС). Показатели периферической крови в пределах нормы, морфология эритроцитов не изменена, отсутствуют клинические признаки.

➤ При *железодефицитном эритропоэзе* отмечается дальнейшее истощение резервов железа в тканях, снижается транспортный фонд, сывороточный ферритин, повышается ОЖСС и протопорфирин эритроцитов и появляется сидеропенический синдром. В костном мозге отсутствуют запасы железа и падает поглощение трансферрина до 15–20 %. Морфология эритроцитов в пределах нормы и отсутствуют клинические признаки анемии.

➤ *Стадия железодефицитной анемии* характеризуется истощением запасов железа в организме (снижены уровень сывороточного ферритина, поглощение трансферрина до 10–15 %; высокая ОЖСС и повышен протопорфирин эритроцитов), пониженным синтезом гемоглобина, микроцитарной гипохромной анемией и соответствующими клиническими симптомами.

Клиническая картина ЖДА разнообразна и обусловлена сидеропеническим (дефицит железа) и анемическим синдромами.

При типичной ЖДА выделяют умеренную и тяжелую форму. Степень выраженности симптомов зависит от быстроты развития анемии и ее длительности.

Хроническая анемия нередко протекает незаметно для больного, так как организм может в полной мере использовать свои компенсаторные возможности. Поэтому большинство больных достаточно хорошо приспосабливаются к болезни и удовлетворительно переносят даже значительную анемию. Тем не менее больные могут ощущать усталость, быструю утомляемость, одышку и сердцебиение, особенно после физической нагрузки, и не придавать этому должного значения.

Тяжелая форма составляет небольшой процент от общего числа случаев железодефицитной анемии.

При тяжелой анемии слабость, одышка и сердцебиение могут проявляться и в покое, переносимость физических нагрузок резко снижается. Снижение концентрации гемоглобина ниже 70 г/л может привести к декомпенсации работы сердца (сердце не в состоянии поддерживать адекватную циркуляцию крови). При развитии сердечной декомпенсации больные жалуются на затрудненное дыхание в спокойном состоянии, головокружение, мелькание мушек перед глазами, головные боли из-за длительной гипоксии мозга.

Лечение

1. Дети с умеренной ЖДА (легкая и средняя степени) должны получать препараты железа из расчета 2 мг/кг массы тела *элементарного железа*, при тяжелой ЖДА из расчета 3 мг/кг массы тела элементарного железа в течение трех месяцев (см. таблицу 29).

2. Препараты железа лучше всего получать между приемами пищи, целесообразно запивать соком или кипяченой водой. Запрещается запивать чаем, кофе.

3. Через 14 дней от начала лечения оценивается самочувствие ребенка и приверженность к лечению.

4. Через четыре недели после начала лечения ЖДА следует повторно определить Hb. Если отмечается положительный результат на назначенное лечение (увеличение Hb на 10 г/л и более по сравнению с исходным уровнем Hb до назначения лечения или нормализация Hb – 110 г/л и выше), то лечение должно продолжаться еще два месяца. Общий курс лечения препаратом железа составляет три месяца с последующим переводом на поддерживающее лечение.

5. Поддерживающее лечение проводится детям младшего возраста до достижения ими 23-месячного возраста препаратами железа из расчета элементарного железа 2 мг/кг массы тела в день или обогащением домашней еды полимикронутриентными порошками три-четыре раза в неделю.

6. Поддерживающее лечение проводится детям в возрасте с 24 до 59 месяцев. Элементарное железо назначается из расчета от 2 мг/кг массы тела в день, но не более 30 мг в сутки в течение трех месяцев.

7. Поддерживающее лечение проводится детям старше 60 месяцев (старше пяти лет) – 30 мг в день элементарного железа в комбинации с фолиевой кислотой 250 мкг в день в течение трех месяцев.

8. В случае же отсутствия положительного результата от проводимого лечения (увеличение Hb менее чем на 10 г/л по сравнению с исходным уровнем Hb до назначения лечения) врач должен определить возможные причины отсутствия улучшения: недостаточная доза элементарного железа, нерегулярный прием или отказ от приема

препарата железа. В случае исключения погрешностей в лечении следует направить ребенка к педиатру или гематологу для уточнения формы анемии.

9. Дети с анемией с Hb ниже 70 г/л должны быть проконсультированы педиатром или гематологом.

10. У детей с тяжелым нарушением питания анемия часто протекает в тяжелой форме. Однако не следует начинать оральную терапию препаратами железа до тех пор, пока не восстановится аппетит у ребенка и он не начнет набирать вес, обычно через 14 дней от начала коррекции питания.

11. Детям с сопутствующим инфекционным заболеванием бактериальной этиологии следует назначать препараты железа после выздоровления, обычно через пять-семь дней после отмены антибактериальной терапии.

Таблица 29 – Руководство по оральной железотерапии для лечения ЖДА тяжелой степени

Возраст	Дозировка в сутки и продолжительность курса
От двух до четырех месяцев*	10–20 мг элементарного железа (3 мг на 1 кг массы тела) ежедневно в течение трех месяцев
От четырех до 12 месяцев*	20–25 мг элементарного железа (3 мг на 1 кг массы тела) ежедневно в течение трех месяцев
От 12 месяцев до двух лет*	30 мг элементарного железа (3 мг на 1 кг массы тела) ежедневно в течение трех месяцев
От двух до пяти лет	60 мг элементарного железа (3 мг на 1 кг массы тела) ежедневно в течение трех месяцев
От шести до 12 лет	60 мг элементарного железа (3 мг на 1 кг массы тела) ежедневно в течение трех месяцев
Подростки и взрослые	120 мг элементарного железа ежедневно в течение трех месяцев
* Детям младшего возраста лучше назначать сироп железа	

Показания к госпитализации

1. Тяжелая анемия с признаками декомпенсации сердечно-сосудистой системы.
2. Необходимо госпитализировать тех больных, чье состояние ухудшилось через одну-две недели от начала лечения, или тех, у кого отсутствует эффект через четыре недели от начала лечения.

Диспансерное наблюдение

1. Проверить уровень Hb у всех доношенных детей в возрасте шести месяцев.
2. Проверить уровень Hb у всех недоношенных детей не позднее чем в трехмесячном возрасте.
3. Повторное измерение уровня Hb у всех детей в возрасте 12 и 24 месяцев.
4. У девочек подросткового возраста измерение уровня Hb проводится один раз в возрасте 15–17 лет.
5. Анемия в возрасте с шести до 59 месяцев определяется при уровне Hb ниже 110 г/л, старше 59 месяцев – при Hb ниже 120 г/л.

Кормление доношенных детей, недоношенных или детей с малым весом при рождении

1. Продолжать до шестимесячного возраста исключительно грудное вскармливание.

2. В случае преждевременного прекращения грудного вскармливания (отнятия от груди) использовать железосодержащую адаптированную смесь до достижения ребенком 12-месячного возраста.

3. Избегать приема цельного коровьего молока до достижения ребенком 12-месячного возраста.

4. После достижения шестимесячного возраста начать введение прикорма – твердой пищи.

5. Для улучшения усвояемости железа следует включить в пищевой рацион ребенка мясо и продукты, способствующие всасыванию негемного железа (таблица 30), богатые аскорбиновой кислотой (таблица 31) и исключить – продукты, тормозящие всасывание негемного железа (таблица 32).

6. Необходимо проводить обучение и консультации родителей по рациональному кормлению детей в целях профилактики ЖДА. Беседы медработника с родителями/опекунами должны включать такие темы, как: исключительно грудное вскармливание, время начала прикорма, продолжительность грудного вскармливания, использование порошкообразных пищевых добавок для обогащения пищи в домашних условиях.

Таблица 30 – Продукты, способствующие (+) всасыванию негемного железа

Продукты	Степень влияния	Активное вещество
Печень, мясо, рыба	+++	«Мясной фактор»
Апельсины, груши, яблоки	+++	Витамин С
Сливы, бананы	++	Витамин С
Цветная капуста, квашеная капуста	++	Витамин С
Салат, помидоры, зеленый перец, огурцы	+	Витамин С
Морковь, картофель, свекла, тыква, брокколи, помидоры, капуста	++	Лимонная, яблочная кислоты
Кефир, айран, кымыз, максым, бозо	++	Витамин С и кислоты

Таблица 31 – Содержание аскорбиновой кислоты (витамина С) в 100 г съедобной части продуктов

Содержание витамина С	Пищевые продукты
Очень большое (более 3,0 мг)	Шиповник сухой и свежий, перец сладкий красный и зеленый, смородина черная, петрушка, укроп
Большое (2,0–3,0 мг)	Капуста цветная и белокочанная, апельсины, клубника, шпинат, щавель, смородина белая, лимон
Умеренное (1,0–1,9 мг)	Печень, лук зеленый, брюква, зеленый горошек, томаты, редис, картофель молодой, салат, кабачки, дыня, мандарины, крыжовник, кизил, малина, брусника, черешня, вишня, клюква, смородина красная, капуста квашеная

Таблица 32 – Продукты, тормозящие (–) всасывание негемного железа

Продукты	Степень влияния	Активное вещество
Зерновые продукты и кукуруза	---	Фитаты, пищевые волокна
Чай, зеленые листовые овощи	---	Полифенолы, танин
Молоко, сыр	--	Кальций, фосфаты
Шпинат	–	Полифенолы, оксалаты
Яйцо и яичный порошок	–	Фосфопротеин, альбумин

При дефиците железа в организме при ограничении использования продуктов, тормозящих всасывание негемного железа, всасывание железа усиливается (таблица 33).

Таблица 33 – Всасывание железа в кишечнике

Продукты	Фактическое всасывание железа, %	Максимальное всасывание железа, %
Молочные продукты и яйца	2–3	5
Зерновые (крупа, хлеб), бобовые, овощи и фрукты	1–3	5–10
Рыба	9–11	15
Мясо	22	30
Печень	12–16	

Профилактика

1. Рекомендуется позднее перевязывание пуповины (через 1 мин и не позднее 3 мин после родов) для улучшения статуса содержания железа у новорожденного.

2. Если распространенность анемии у детей в возрасте одного года выше 40 процентов, а данные о рационе питания свидетельствуют о том, что не потребляются продукты питания, обогащенные железом, то необходимо назначить саплементацию препаратами железа в дозировке 2 мг/кг массы тела в день всем детям в возрасте от шести до 23 месяцев.

3. Дети в возрасте от шести до 23 месяцев должны ежедневно получать саплементацию в дозировке 12,5 мг элементарного железа в день или домашнюю еду, обогащенную полимикронутриентными порошками три-четыре раза в неделю.

4. Дети с очень низким весом при рождении (меньше 1,5 кг) и недоношенные младенцы должны ежедневно получать саплементацию железом в объеме 2 мг/кг дополнительно к исключительному грудному вскармливанию в возрасте от двух до 23 месяцев.

5. Ежегодная дегельминтизация проводится детям в возрасте старше 59 месяцев (старше пяти лет), если уровень распространенности глистных инфекций, передаваемых через почву, среди населения превышает 20 %, и два раза в год – при уровне распространенности глистных инфекций среди населения выше 50 %. Для дегельминтизации необходимо назначить однократную дозу альбендазола (400 мг), или мебендазола (500 мг), или левамизола (80 мг) при глистных инфекциях, передаваемых через почву, при шистосомозе – празиквантел (600 мг).

Побочные эффекты препаратов железа. Наиболее часто встречающиеся побочные эффекты, возникающие при лечении препаратами железа:

➤ *Запоры и диарея* – эти проявления редко принимают серьезную форму, однако таблетки элементарного железа могут спровоцировать обострение существующих желудочно-кишечных заболеваний (язвы или язвенный колит). В этом случае рекомендуется заменить препарат элементарного железа в таблетках на инъекции для в/м или в/в введения. При запорах можно добиться удовлетворительных результатов при назначении размягчителей стула вместе с препаратом железа.

➤ *Тошнота и рвота* – часто наблюдаются при приеме высоких доз элементарного железа, могут устраняться приемом меньшего количества препарата или назначением препарата элементарного железа, покрытого оболочкой (капсулы). Рекомендуемый прием препарата железа после еды (для устранения указанных выше симптомов)

уменьшает эффективность терапии до 60 %. При резко выраженной рвоте препарат также может быть заменен на инъекционную форму.

➤ *Появление темного стула* – обычное явление при приеме таблеток элементарного железа. Следует объяснить пациенту, что невсосавшееся железо окрашивает стул и что это не опасно.

➤ *Почернение зубной эмали.*

Отравление препаратами железа. Острое отравление препаратами элементарного железа встречается у взрослых очень редко. Чаще всего отравление препаратами железа встречается у детей в возрасте до шести лет в связи с передозировкой. Этому способствуют следующие причины:

- Родители не знают, что препараты железа могут быть опасны для детей.
- Маленькие дети воспринимают некоторые препараты, в том числе и содержащие железо, как сладкие конфеты.
- Препараты железа доступны в различных формах и часто продаются без рецепта. Элементарное железо (в больших дозах) входит в состав мультивитаминных (минеральных) составов, которые часто назначаются врачами беременным женщинам. Эти препараты при недосмотре становятся легко доступными для маленьких детей.

Количество элементарного железа, приводящего к отравлению, зависит от веса ребенка, принявшего его. Токсический эффект наступает при принятии 10–20 мг железа на 1 кг массы тела. Передозировка в 50 мг/кг массы тела приводит к очень тяжелому отравлению.

Симптомы и признаки отравления препаратом железа. У детей начальная стадия отравления может не иметь выраженных симптомов. Но такая картина обманчива, и через несколько часов ребенок впадает в шок (в связи с тяжелым химическим дисбалансом в крови). Затем (вместе с током крови) чрезмерное количество элементарного железа попадает во все органы и может вызвать некроз в желудке, печени, почках, легких, поразить кровеносные сосуды и головной мозг.

Тяжелая передозировка элементарным железом протекает в две фазы. В раннюю фазу, в течение от 30 мин до 2 ч после приема препарата, появляются следующие симптомы:

- рвота с примесью крови;
- боль в пояснице;
- диарея;
- потеря сознания;
- шок;
- нарушение электролитного баланса;
- нарушение свертывания крови.

Затем возможно наступление периода кажущегося благополучия и стабилизации состояния больного (при тяжелом отравлении этот период очень короткий).

Через 12–48 ч развиваются симптомы, угрожающие жизни больного:

- профузная рвота кровью;
- появление крови в кале;
- возможная перфорация кишечника;
- периферический циркуляторный коллапс с резко выраженной гипотонией;

- низкое содержание сахара в крови;
- низкое содержание кислорода (оксигенация) в крови;
- явления отека легких;
- судороги;
- кома;
- в конце второй фазы отмечается развитие острой почечной и печеночной недостаточности.

Для диагностики отравления препаратом элементарного железа необходимо:

- собрать тщательный анамнез истории развития заболевания;
- родители ребенка должны принести к врачу упаковку лекарства;
- сделать анализ крови с определением содержания: эритроцитов, гематокрита, гемоглобина, сывороточного железа и сахара крови.

Медицинская помощь при отравлении препаратами железа. Указанные ниже мероприятия эффективны в течение первого часа после отравления:

- дать больному молоко и вызвать рвоту (искусственное стимулирование рвоты должно проводиться в присутствии медицинского персонала из-за опасности аспирации желудочным содержимым);
- больному необходимо дать съесть несколько сырых или полусырых яиц (для создания железобелкового комплекса);
- промывание желудка 1 % раствором бикарбоната соды (для очищения желудка и уменьшения концентрации железа); промывание желудка опасно проводить позднее одного часа после отравления железом из-за возможного некроза желудка;
- назначение сильного слабительного и очистительная клизма (для удаления препарата железа).

Последующие мероприятия должны включать в себя:

- проведение симптоматической терапии при развитии шока, дегидратации, кровотечения и поддержание адекватного дыхания;
- госпитализация больного в отделение интенсивной терапии и реанимации, консультация гематолога (токсиколога);
- тяжелое отравление требует в/в капельного введения раствора десферала (дефероксамина), который, связываясь с железом, образует комплексное соединение с последующим выведением его с мочой.

Для профилактики отравления железосодержащими препаратами необходимо объяснить больным с ЖДА и родителям опасность отравления препаратами железа, методы оказания первой помощи, необходимость хранения всех лекарственных препаратов в недоступном для детей месте.

10.2. Белково-дефицитная анемия

Белково-дефицитная анемия – анемия, развивающаяся в результате дефицита в пище белков животного происхождения.

Критерии диагностики: бледность, пастозность, снижение уровня гемоглобина и эритроцитов при нормальном цветовом показателе.

Ранняя реабилитация включает правильный режим, занятия физической культурой, массаж, диету в соответствии с возрастом, достаточное пребывание на свежем

воздухе, санацию очагов инфекции, лечение гельминтозов, нормализацию функций желудочно-кишечного тракта.

Вторичная профилактика предусматривает рациональное вскармливание, закаливание, профилактику инфекционных (в том числе желудочно-кишечных) заболеваний, дисбактериоза.

Динамическое наблюдение осуществляется в течение шести месяцев. Объем обследований: анализ крови общий, биохимический (протеинограмма, определяются билирубин, сывороточное железо), анализ мочи.

10.3. Витаминно-дефицитные анемии

Витаминно-дефицитные анемии развиваются в результате недостатка витамина В₁₂ и фолиевой кислоты, витамина Е.

Критерии диагностики: бледность кожных покровов и слизистых оболочек, глоссит, обнаружение мегалобластов, снижение гемоглобина в крови; цветовой показатель больше 1,0; эритроциты с тельцами Жолли.

Ранняя реабилитация заключается в коррекции диеты (витамин В₁₂ содержится в мясе, яйцах, сыре, молоке, фолиевая кислота – в свежих овощах: томатах, шпинате, много ее в дрожжах, а также в мясе, печени), устранении причин, вызвавших анемию, назначении витаминов.

При поздней реабилитации показаны активный двигательный режим, массаж, полноценное питание, лечение гельминтозов, санация очагов хронической инфекции.

Вторичная профилактика включает сбалансированное питание, различные методы закаливания, достаточную двигательную активность, профилактику простудных заболеваний и кишечных инфекций.

Динамическое наблюдение осуществляется в течение шести месяцев. Объем обследований: определение белка и его фракций, билирубина, сывороточного железа, ионограмма, анализ крови и мочи общий.

10.4. Гемолитические анемии

Гемолитические анемии (МКБ-10: D55-59) – большая гетерогенная по патогенезу группа заболеваний, имеющая общие клинические симптомы в виде желтушности кожи и слизистых оболочек, спленомегалии, реже гепатомегалии, темного цвета мочи (при внутрисосудистом гемолизе) и лабораторные признаки. К лабораторным критериям гемолитических анемий относятся ретикулоцитоз, гипербилирубинемия – преимущественно за счет непрямого билирубина, повышение 1-й и 2-й фракции ЛДГ, уробилиногена мочи, снижение гемоглобина.

При гемолитических анемиях вследствие усиленного разрушения эритроцитов продолжительность их жизни укорачивается до 12–14 дней, в норме – до 120 дней.

Причины развития гемолитической анемии, не связанные с аномалиями эритроцитов

I. Иммунные

A. Изоиммунные:

1) гемолитическая болезнь новорожденных,

2) вследствие трансфузии несовместимой крови.

Б. Аутоиммунные:

1) идиопатические с тепловыми антителами; с холодowymi антителами; с антителами Доната – Ландштайнера,

2) вторичные: при инфекционных вирусных и бактериальных заболеваниях, вызванных приемом лекарственных препаратов и химическими агентами; при гематологических заболеваниях (лейкозы, лимфомы, лимфопролиферативный синдром, иммунная тромбоцитопения, пароксизмальная холодовая гемоглобинурия, пароксизмальная ночная гемоглобинурия); при аутоиммунных заболеваниях; при опухолях.

II. Неиммунные

А. Идиопатические.

Б. Вторичные: инфекции: вирусные, бактериальные, паразитарные; вызванные приемом лекарственных препаратов и химическими агентами; при гематологических заболеваниях; при болезни Вильсона – Коновалова, эритропоэтической пурпуре, остеопорозе, гиперспленизме, гемолитико-уремическом синдроме, ожогах и др.

Причины развития гемолитической анемии вследствие аномалии эритроцитов

I. Дефект мембраны эритроцитов (мембранопатии)

А. Первичные мембранопатии со специфическими морфологическими нарушениями (изменение белкового состава мембраны):

- наследственные сфероцитоз, овалоцитоз, стоматоцитоз,
- врожденная гемолитическая анемия с дегидратацией эритроцитов.

Б. Изменение фосфолипидного состава мембраны.

В. Наследственная недостаточность АТФ-азы.

Г. Вторичные дефекты мембран эритроцитов.

II. Дефект ферментов эритроцитов (ферментопатии)

А. Нарушение анаэробного гликолиза:

- дефицит пируваткиназы, гексокиназы, глюкозофосфатизомеразы, фосфофруктокиназы, альдолазы, триозофосфатизомеразы, фосфоглицераткиназы.

Б. Нарушение пентозофосфатного цикла:

- дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, дефицит 6-фосфоглюконатдегидрогеназы,
- дефект синтеза глутатиона: дефицит глутатионредуктазы; дефицит глутатионпероксидазы; дефицит S-трансферазы.

В. Нарушение метаболизма нуклеотидов:

- дефицит пиримидин-5-нуклеотидазы, аденилаткиназы,
- избыток аденозиндеаминазы.

III. Нарушения синтеза гемоглобина

А. Нарушение синтеза гема:

- врожденная сидеробластная анемия,
- врожденная эритропоэтическая порфирия.

Б. Нарушение синтеза глобина:

- качественные гемоглобинопатии (серповидно-клеточная анемия),
- количественные гемоглобинопатии (талассемия).

IV. Врожденные дизэритропоэтические анемии.

10.4.1. Аутоиммунные гемолитические анемии

Аутоиммунные гемолитические анемии (АИГА) обусловлены аутоантителами, которые реагируют с эритроцитами при температуре ≥ 37 °С (гемолитическая анемия с тепловыми антителами) или < 37 °С (болезнь холодových антител). Тип гемолиза обычно внесосудистый. Прямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса) позволяет установить диагноз и предположить причину.

АИГА с холодowymi аутоантителами – это относительно редкое заболевание, которое поражает преимущественно лиц старше 50 лет. Оно составляет 7,7–10,8 % аутоиммунных гемолитических заболеваний и 30–42 % всех случаев, сопровождаемых выработкой холодových антител.

Симптомы болезни проявляются в форме гемолиза как результата повышенной чувствительности организма к холоду. Состояние больного осложняется при их сочетании с процессом криопреципитации. Тяжелые гемолитические кризы наблюдаются сравнительно редко, в эти периоды отмечают расстройства общего характера и гемоглобинурию. Анемия более выражена в зимние месяцы, чем летом. При осмотре иногда обнаруживают незначительное увеличение селезенки.

Гемолитические кризы и другие клинические симптомы усиливаются на холоде. Пациенты жалуются на появление акроцианоза при воздействии холода или на боли в конечностях вследствие нарушения кровоснабжения. Нередко развивается синдром Рейно. Может определяться желтуха и спленомегалия.

Пароксизмальная холодовая гемоглобинурия развивается при наличии двухфазных IgG-антител (реагирующих при теплой и холодной температуре, антител Донат – Ландштейнера) с наличием внутрисосудистого гемолиза. Чаще наблюдается при третичном сифилисе и у детей после вирусных инфекций (грипп, паротит, корь, инфекционный мононуклеоз).

Клиническая картина заболевания развивается за время от нескольких минут до нескольких часов. Гемолитическому кризу предшествуют боли в области поясницы, головная боль, желудочные колики и общее недомогание. Криз сопровождается ознобом и подъемом температуры тела. Моча принимает характерную темно-красную или коричневую окраску. В исключительных случаях гемоглобинурия может продолжаться более 2–3 дней. Спустя несколько дней у больных наблюдают слабую желтуху, а также увеличение размеров селезенки и печени. Наряду с тяжелыми кризами описаны состояния, при которых гемоглобинурия остается единственным симптомом.

Генуинная (первичная) АИГА с тепловыми антителами – это гемолитическая анемия с признаками тяжелой анемии, желтухой и даже гемоглобинурией. АИГА с тепловыми антителами может быть вызвана полными тепловыми антителами (гемолизинами), неполными тепловыми антителами (агглютинидами) или двухфазными антителами-гемолизинами. Для АИГА с агглютинидами характерен внутриклеточный гемолиз, пойкилоцитоз, шизоцитоз, ретикулоцитоз до 50 %, положительная реакция Кумбса (антиглобулиновый тест).

АИГА с гемолизинами редко встречается, проявляется внутрисосудистым гемолизом и отрицательной реакцией Кумбса.

АИГА с двухфазными антителами-гемолизинами является наиболее редкой формой. Двухфазные антитела фиксируются на поверхности эритроцитов в условиях

невысокой температуры окружающей среды (до 15 °С), а процесс гемолиза запускается при достижении температуры тела более 37 °С.

У детей начало острое, с признаками внутрисосудистого гемолиза, повышением температуры, шоковым состоянием, которое может перейти в кому. Развивается гемоглобинурия, причем если она продолжается несколько дней – прогноз неблагоприятный, хотя в отдельных случаях ремиссия наступает даже спустя 14 дней. Известны формы с острыми, повторяющимися приступами и чередующимися периодами полного здоровья. Во время острых приступов чрезмерная бледность сопровождается акроцианозом за счет тромбоза капилляров в результате агглютинации эритроцитов подобно формам анемии с холодной агглютинацией. В единичных случаях акроцианоз ведет к гангрене пальцев.

Иногда болезнь развивается медленно, почти незаметно появляются желтуха и анемия. На фоне хронического течения наблюдаются острые приступы гемолиза, которым способствуют инфекции, физическое усилие, утомление, травма, эмоциональный стресс. Во время приступа развивается тяжелая анемия, желтуха за счет прямого билирубина, моча и испражнения окрашиваются в связи с выделением большого количества уробилина и стеркобилина (таблица 34). В межприступные периоды анемия умеренная или даже не отмечается, в этих случаях преобладающим признаком болезни являются желтуха и резко окрашенные моча и испражнения.

Длительность и течение АИГА с тепловыми антителами может быть разной. Во многих случаях заболевания выздоровление наступает самопроизвольно после острого приступа, в других же приступы повторяются независимо от наличия или отсутствия видимых на то причин.

Для АИГА с тепловыми антителами характерен высокий ретикулоцитоз, достигающий 50–70 % в острые периоды.

Таблица 34 – Сравнительная характеристика
внутриклеточного и внутрисосудистого гемолиза

Признаки гемолиза	Внутрисосудистый	Внутриклеточный
Локализация гемолиза	Сосудистая система	Ретикулоэндотелиальная система
Патогенетический фактор	Гемолизины, энзимопатия эритроцитов	Аномалия формы эритроцитов
Гепатоспленомегалия	Незначительная	Значительная
Морфологические изменения эритроцитов	Анизоцитоз	Микросфероцитоз, овалоцитоз, мишеневидные, серповидноклеточные и др.
Локализация гемосидероза	Канальцы почек	Селезенка, печень, костный мозг
Лабораторные признаки гемолиза	Гемоглобинемия, гемоглобинурия, гемосидеринурия	Гипербилирубинемия, повышение стеркобилина в кале и уробилина в моче

Лабораторное исследование при АИГА:

- Основным диагностическим критерием АИГА с холодowymi аутоантителами служит положительная реакция холодowych гемагглютининов. В отличие от нормы, титры холодowych антител при 4 °С превышают показатель 1:500.

- Определение антиэритроцитарного антитела методом прямой и непрямой пробы Кумбса. Прямая проба Кумбса определяет антитела, фиксированные на эритроцитах, а непрямая – свободно циркулирующие в сыворотке больных.
- В клиническом анализе крови: анемия среднетяжелой/тяжелой степени, нормохромная, нормоцитарная, ретикулоцитоз. В случае острого начала – лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево.
- Нарушение билирубинового обмена за счет непрямой фракции.

Лечение АИГА

1. Изолирование повреждающего фактора или лечение основного заболевания.
2. Основным методом лечения является монотерапия стероидами – преднизолон в суточной дозе 2 мг/кг, разделенной на два-три приема. Курс должен составлять не менее четырех недель с постепенной отменой под контролем ретикулоцитоза и при отрицательной пробе Кумбса.
3. В случаях отсутствия результата от применения кортикостероидов больным также могут назначить иммуносупрессирующие медикаменты, к примеру 6-меркантопурин (из расчета 2 мг на 1 кг массы тела в сутки) или азатиоприн (1,5–3,0 мг/кг в сутки).
4. Внутривенное введение иммуноглобулинов по 0,5–1,0 г/кг в сутки в течение пяти дней.
5. Плазмаферез применяется при развитии ДВС-синдрома, при выраженном иммунном гемолизе, если отсутствует эффект от глюкокортикоидной и иммунодепрессантной терапии.
6. Гемотрансфузии производят только по жизненным показаниям: отмытые эритроциты по индивидуальному подбору.

При *резистентных к глюкокортикоидам случаях АИГА* (при наличии информированного согласия родителей) назначают:

- 1) ритуксимаб по 375 мг/м², препарат вводят внутривенно, один раз в неделю, до четырех инъекций на курс;
- 2) иммунодепрессанты: азатиоприн 1,5–2 мг/кг в сутки в 3–4 приема. В случае необходимости суточная доза может быть увеличена до 200–250 мг в 2–4 приема; циклофосфамид 2–3 мг/кг с индивидуальным подбором режима и дозы, циклоспорин А – 100–250 мг/кг в сутки, не менее шести месяцев.

При отсутствии эффекта от гормональной терапии, если доказана секвестрация эритроцитов в селезенке, решается вопрос о проведении спленэктомии.

Иммуноаллергические ГА, связанные с приемом лекарств:

- 1) отмена провоцирующего лекарственного препарата, посиндромная терапия: борьба с анафилактическим шоком, ДВС-синдромом, ОПН, интоксикацией, гемотрансфузионная коррекция;
- 2) при отсутствии эффекта от отмены лекарственного препарата в течение трех недель проводится монотерапия стероидами в дозе 1 мг/кг в день, с постепенной отменой в течение двух месяцев.

10.4.2. Мембранопатии

Наследственный сфероцитоз (болезнь Минковского – Шоффара, МКБ-10: D58.0) чаще встречается у жителей Северной Европы, где распространенность составляет 1:5000 населения.

Аутосомно-доминантный тип наследования наблюдается примерно в 75 % случаев заболевания. Отсутствие семейного анамнеза – в 25 % случаев.

В основе заболевания лежит генетический дефект скелетного белка мембраны эритроцита. Имеющаяся аномалия мембраны приводит к проникновению в эритроцит избытка ионов натрия и повышенному накоплению в нем воды, вследствие чего образуются сферические эритроциты (сфероциты). Сфероциты в отличие от двояковогнутых нормальных эритроцитов не обладают способностью деформироваться в узких участках кровотока, например при переходе в синусы селезенки. Это ведет к замедлению продвижения эритроцитов в синусах селезенки, отщеплению части поверхности эритроцита с образованием микросфероцитов и постепенной их гибели.

Постоянный гемолиз эритроцитов в селезенке ведет к гиперплазии клеток ее пульпы и увеличению органа. В связи с усиленным распадом эритроцитов в сыворотке повышается содержание свободного билирубина. Поступающий в повышенном количестве в кишечник билирубин выводится из организма с калом в виде стеркобилина. Следствием повышенного выделения билирубина в желчь является плейохромия желчи и образование пигментных камней в желчном пузыре и протоках.

Клиника зависит от выраженности гемолиза. В большинстве случаев первые признаки выявляются в юношеском или зрелом возрасте. У детей болезнь обнаруживается обычно при обследовании по поводу заболевания их родственников.

Жалобы в период обострения: отмечаются слабость, головокружение, повышение температуры тела. Одним из основных клинических симптомов является желтуха, которая долгое время может оставаться единственным признаком заболевания.

В моче билирубин не обнаруживается, так как свободный билирубин не проходит через почки. Кал интенсивно окрашен в темно-коричневый цвет вследствие повышенного содержания стеркобилина.

В связи со склонностью к камнеобразованию у больных могут возникать приступы желчно-каменной болезни, нередко сопровождающиеся признаками холецистита. В случае закупорки камнем общего желчного протока возникает синдром обтурационной желтухи (значительное повышение содержания билирубина, наличие желчных пигментов в моче, кожный зуд и др.).

Кардинальным симптомом наследственного сфероцитоза является увеличение селезенки на 2–3 см из подреберья.

Могут наблюдаться признаки замедленного развития, а также нарушения лицевого скелета в виде башенного черепа, седловидного носа, высокого стояния неба, нарушения расположения зубов, узких глазниц.

Гемолитические кризы возникают обычно после интеркуррентных инфекций, переохлаждения, перегревания, психической травмы, вакцинации, обострения хронических инфекций.

Лабораторное исследование при анемии Минковского – Шоффара: анемия различной степени тяжести; средний объем эритроцита, среднее содержание гемоглобина

в эритроците, цветной показатель могут быть нормальными, повышенными, сниженными; выраженный ретикулоцитоз; количество лейкоцитов, число тромбоцитов нормальное, число эритроцитов повышается после спленэктомии.

В мазках крови единичные микросфероциты (эритроциты меньших размеров, без центрального просветления, индекс сферичности – норма $> 3,5$, пойкилоцитоз); уменьшение среднего объема эритроцитов при эритроцитометрии (средний диаметр нормального эритроцита составляет $7-7,5$ мкм) и смещение эритроцитометрической кривой влево.

Осмотическая резистентность эритроцитов снижается как до, так и после инкубации (24 ч при температуре 37 °С).

Содержание непрямого билирубина в крови повышено умеренно и, как правило, не превышает $50-70$ мкмоль/л.

Инструментальные исследования:

- миелограмма – характеризуется гиперплазией всех ростков с преобладанием эритроидного;
- ЭМА-тест – тест с флюоресцентным красителем эозин-5-малеимид, этот тест наиболее часто используется для оценки наследственного сфероцитоза. ЭМА-тест методом проточной цитометрии может помочь дифференцировать наследственный пиропойкилоцитоз (HPP, MCV < 60 фл.) и наследственный овалоцитоз от наследственного сфероцитоза, основываясь на классификации сокращения (степени снижения) интенсивности флюоресценции: для пиропойкилоцитоза (самое низкое) $<$ наследственный сфероцитоз $<$ овалоцитоз $<$ нормальный контроль;
- электрофорез белков мембраны эритроцитов – присутствие гемоглобина S ($80-100$ %) и отсутствие гемоглобина A;
- УЗИ брюшной полости и почек – для оценки размеров печени и селезенки, определения наличия камней в желчном пузыре, степени повреждения почек;
- ЭКГ – определяется увеличение частоты сердечных сокращений, нарушение питания мышц сердца, реже – нарушение ритма сердца;
- эхокардиография – для оценки нарушений сердечной деятельности при гемолитическом кризе.

Лечение. Единственным методом лечения больных наследственным сфероцитозом является спленэктомия, которая оказывается эффективной в 100 % случаев. Спленэктомия показана при частых гемолитических кризах, резкой анемизации больных, инфарктах селезенки, приступах печеночной колики.

Недостаток глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД, МКБ-10: D55.0) в эритроцитах – это передающаяся по наследству посредством половой X-хромосомы аномалия, которая проявляется сокращением активности Г-6-ФД и развитием гемолиза. Развитие гемолиза вызывается медикаментами или химическими веществами окислительного действия. Полная клиническая картина наблюдается у мужчин и гомозиготных женщин, у гетерозиготных женщин клинические проявления вариабельны.

Диагноз верифицируется путем определения уровня Г-6-ФД. При гемолизе развиваются анемия, желтуха, ретикулоцитоз. На ранних этапах гемолитического эпизода можно обнаружить тельца Гейнца, которые, возможно, являются частицами погибшей цитоплазмы или денатурированного гемоглобина. Специфическим диагностическим критерием является наличие в периферической крови эритроцитов, имеющих один или

более «укусов» (шириной около 1 мкм), расположенных по периферии клетки («надкусанные клетки», дегмациты), которые, возможно, являются результатом элиминации телец Гейнца в селезенке.

Лабораторное исследование при анемии с дефицитом Г-6-ФД. Во время криза наблюдаются анемия тяжелой степени и лейкоцитоз со сдвигом влево. Морфология эритроцитов при кризе: наличие телец Гейнца, фрагментированных клеток. Через 4–5 дней появляется ретикулоцитоз с пиком через 10–20 дней; анемия макро- или микроцитарная, в мазках периферической крови отмечается аномалия окраски, формы, наличие телец Гейнца; при массивном внутрисосудистом гемолизе – гемоглобинурия; диагноз недостаточности Г-6-ФДГ должен основываться на прямом определении активности фермента. Показано определение активности Г-6-ФДГ у родственников больного.

Талассемия (греч. *thalassa* море + *haima* кровь; син.: мишеневидно-клеточная анемия, гемолитическая средиземноморская анемия, наследственный лептоцитоз, МКБ-10: D56) – группа наследственных гемолитических анемий, характеризующихся нарушением в различной степени синтеза глобиновых цепей гемоглобина, а также гемолизом, гипохромией и неэффективным эритроцитопозом.

Талассемию относят к «количественным» гемоглобинопатиям, при которых уменьшен, иногда полностью отсутствует синтез глобиновых цепей, входящих в состав молекул нормального гемоглобина человека, при этом структура цепей не изменена.

В **классификации талассемии**, основанной на результатах биохимических и генетических исследований, выделяют следующие формы:

I. **Альфа-талассемия** (α -талассемия): 1) гетерозиготное носительство «немого» гена (α -th2), 2) гетерозиготное носительство манифестного гена (α -th1), 3) гемоглобинопатия H, 4) гомозиготная α -талассемия (водянка плода с Hb Bart's).

II. **Бета-талассемия** (β -талассемия): 1) гетерозиготная β -талассемия, в т.ч. носительство «немого» P-th гена, 2) гомозиготная β -талассемия (анемия Кули), 3) гетерозиготная β -талассемия (F-талассемия), 4) гомозиготная β -талассемия (F-талассемия).

III. **Талассемия**, связанная со структурными нарушениями гемоглобина.

Клинические проявления. Гомозиготная α -талассемия характеризуется полным или частичным отсутствием нормального гемоглобина и наличием 70–100 % Hb Bart's, который не способен переносить кислород. Носители гомозиготной α -талассемии нежизнеспособны – плод гибнет внутриутробно.

Среди β -талассемий в зависимости от клиники различают большую, промежуточную, малую и минимальную формы.

Большая β -талассемия (анемия Кули) характеризуется повышенным содержанием HbF (50 % и более от общего содержания Hb) или HbA2. В отдельных случаях одновременно увеличены HbA2 и HbF, в связи с этим большую бета-талассемию подразделяют на A2-, F- и A2F-талассемию.

Большая β -талассемия чаще выявляется в возрасте от двух до восьми лет. Характерны задержка роста, увеличение живота вследствие гепатоспленомегалии, деформация черепа («башенный» череп), «монголоидное» лицо в результате изменения во внутриутробном периоде лица и свода черепа, вызванного остеопорозом; отмечаются желтушная окраска кожи и видимых слизистых оболочек; лихорадка. Фактором, осложняющим течение болезни, является развитие вторичного гиперспленизма, цирроза

печени, поражения поджелудочной железы (иногда с симптомами сахарного диабета) вследствие развития во внутренних органах гемосидероза из-за повторных трансфузий.

Промежуточная форма β -талассемии характеризуется более доброкачественным течением, чем большая β -талассемия. Признаки болезни проявляются в более позднем возрасте и выражены в меньшей степени. Анемия умеренная (гемоглобин 70–100 г/л). Спленомегалия в ряде случаев сочетается с гепатомегалией. Изменения сердечно-сосудистой системы и задержка роста при этой форме болезни не характерны. Внешний вид больных почти не изменен. Основными осложнениями являются гиперспленизм и поражение костной системы.

Малая β -талассемия характеризуется легкой гипохромной анемией и морфологическими изменениями эритроцитов; осмотическая резистентность эритроцитов обычно повышена, уровень сывороточного железа в норме или слегка повышен.

Минимальная β -талассемия (синдром Сильвестрони – Бьянко) протекает бессимптомно и обнаруживается случайно при биохимико-генетическом исследовании семей с геном β -талассемии. Содержание гемоглобина и количество эритроцитов у таких больных в норме. Иногда отмечается небольшой эритроцитоз на фоне характерных морфологических изменений эритроцитов. Осмотическая резистентность эритроцитов повышена или нормальная; среднее содержание гемоглобина в одном эритроците может быть снижено.

Степень неэффективности эритропоэза при всех гетерозиготных формах β -талассемии (промежуточная, малая и минимальная) обычно небольшая. При интеркуррентных заболеваниях и беременности течение заболевания может значительно осложниться. Гетерозиготные формы β -талассемии характеризуются увеличением содержания HbA₂ (в среднем 5,1 %, но не выше 10 %); наряду с этим приблизительно у 20–50 % носителей гена отмечается небольшое (до 10 %) увеличение HbF.

Лабораторное исследование при талассемии. Со стороны крови выявляются признаки тяжелой гипохромной анемии и резко выраженными изменениями морфологии эритроцитов (анизо- и пойкилоцитоз, полихроматофилия, гипохромия, фрагментация, шизоцитоз, наличие мишеневидных эритроцитов, базофильная пунктация, нормобластоз).

Осмотическая резистентность эритроцитов высокая (гемолиз может наступать даже в 0,1–0,2 % растворе натрия хлорида).

Для других ростков крови характерны лейкопения с лимфоцитозом, нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево при гемолитических кризах, панцитопения при гиперспленизме.

На фоне частых гемотрансфузий повышается уровень сывороточного железа, ферритина; на рентгенограмме: остеопороз, симптом «щетки», «рыбьи» позвонки.

Во время гемолитических кризов и после спленэктомии количество нормобластов в крови резко возрастает, выявляется высокий ретикулоцитоз, неадекватный степени гемолиза. В плазме крови повышено содержание железа (гиперсидеремия), в моче обнаруживается пигмент дипиррол. Признаками гемолиза являются повышение содержания неконъюгированного билирубина, а также уробилинурия и увеличение содержания стеркобилина в кале.

Серповидноклеточная анемия (МКБ-10: D57) является самой тяжелой формой наследственной гемоглобинопатии. Заболевание сопровождается формированием

гемоглобина S вместо гемоглобина A. Аномальный белок обладает неправильным кристаллическим строением и особыми электрофизическими характеристиками. Эритроциты, которые несут гемоглобин S, приобретают удлиненную форму, напоминающую очертания серпа. Они быстро разрушаются и способны закупоривать сосуды. Серповидноклеточная анемия распространена в африканских странах.

Изменение свойств серповидных клеток приводит к следующим патологическим процессам:

- уменьшается срок жизни эритроцитов, они активно разрушаются в селезенке;
- деформированные эритроциты выпадают из жидкой части крови в виде осадка и накапливаются в капиллярах, закупоривая их;
- нарушается кровоснабжение тканей и органов, в результате чего возникает хроническая гипоксия;
- происходит стимулирование образования эритроцитов в почках и «перераспределение» эритроцитарного ростка костного мозга.

Симптомы серповидноклеточной анемии варьируются в зависимости от возраста пациента и сопутствующих факторов (социальных условий, приобретенных заболеваний, образа жизни). Серповидноклеточная анемия у детей не проявляется до возраста три-шесть месяцев. Затем могут возникнуть такие симптомы, как: болезненность и отек кистей и стоп; мышечная слабость; деформация конечностей; позднее освоение моторных навыков; бледность, сухость, а также снижение эластичности кожи и слизистых оболочек; желтушность из-за интенсивного высвобождения билирубина в результате распада красных кровяных телец.

До пяти-шести лет дети с серповидноклеточной анемией особенно подвержены риску тяжелых инфекций. Это обусловлено нарушением функционирования селезенки из-за закупорки ее сосудов эритроцитами. Кроме того, ухудшение микроциркуляции крови приводит к снижению барьерных способностей кожи.

По мере взросления ребенка проявляются повышенная утомляемость, частые головокружения, одышка, отставание в физическом, умственном и половом развитии из-за хронической гипоксии.

Из-за закупорки мелких сосудов у подростков и взрослых с серповидноклеточной анемией возникают: периодические боли в различных органах, язвы на коже, нарушения зрения, сердечная недостаточность, почечная недостаточность, изменение структуры костей, отек и болезненность суставов конечностей, парезы, снижение чувствительности и т.д.

Тяжелая инфекционная патология, перегрев, переохлаждение, обезвоживание, физическая нагрузка или подъем на высоту могут вызвать гемолитический криз. Выделяют несколько видов кризов при серповидноклеточной анемии.

Вазоокклюзионный криз: может возникать на фоне провоцирующих факторов как ежедневно, так и несколько раз в году. Характерны тканевая гипоксия и инфаркты органов вследствие нарушения микроциркуляции серповидно измененными эритроцитами. Сопровождается развитием параличей (стаз в мозговых сосудах), гематурией (стаз в почечных капиллярах), асептическим некрозом костей, кожными язвами, кардиомегалией, миалгией, инфарктом легкого, печени, селезенки. Частые кризы могут привести к фиброзу селезенки, функциональной асплени, циррозу печени. Во всех случаях

характерен выраженный болевой синдром. Криз обычно разрешается в течение от нескольких часов до нескольких дней.

Секвестрационный криз: появляется у детей и очень редко у взрослых. Вследствие неустановленных причин у больных со значительной спленомегалией наблюдается внезапная пассивная секвестрация эритроцитов в селезенке, что может вызвать артериальную гипотензию и привести к внезапной смерти.

Гемолитический криз: постоянный умеренный гемолиз эритроцитов отмечается всегда, но иногда может произойти внезапный массивный гемолиз с резким снижением Hb (наблюдается редко).

Апластический криз: чаще вызывают парвовирус человека В19 и состояния, сопровождающиеся дефицитом фолатов.

Лабораторное исследование при серповидноклеточной анемии: основным методом постановки диагноза является электрофорез гемоглобинов, который выявляет повышение содержания HbS; при сочетании серповидноклеточной анемии и талассемии повышены концентрации HbF и HbA₂.

В анализе крови: нормохромная, нормоцитарная анемия различной степени тяжести, анизоцитоз, пойкилоцитоз, при кризе можно обнаружить серповидно-клеточные эритроциты, мишеневидные эритроциты, умеренный ретикулоцитоз.

Часто наблюдается лейкоцитоз, тромбоцитоз вследствие демаркации периферического пула лейкоцитов на фоне микроциркуляторных нарушений, повышенной костномозговой функции, функциональной асплении.

Лечение гемолитических анемий на стационарном уровне. Подходы к лечению гемолитических анемий определяются формой заболевания, первостепенной задачей является устранение гемолизирующего фактора.

Наследственные дефекты мембраны эритроцитов:

- Спленэктомия не показана больным с асимптоматическим течением болезни.
- С целью профилактики тяжелых инфекционных осложнений перед или после спленэктомии рекомендуется профилактическая вакцинация антипневмококковой вакциной.
- При гемолитическом кризе заместительная гемотрансфузия по жизненным показаниям в дозе 8–10 мг/кг, дезинтоксикационная терапия, коррекция водно-электролитного баланса, сердечно-сосудистые препараты – по показаниям.
- Глюкокортикоиды и препараты железа нецелесообразны.
- При регенераторном кризе показаны кортикостероиды коротким курсом в дозе 1–1,5 мг/кг.

Гемоглобинопатии: серповидно-клеточная анемия, талассемии:

- Основная терапия направлена на лечение осложнений.
- Для повышения эритропоеза длительно назначаются препараты фолиевой кислоты. Трансфузии эритроцитов обычно не проводят, однако профилактические заменные трансфузии крови могут снизить количество кризов.
- Во время криза следует назначать адекватную гидратацию и обезболивающие средства, эффективно назначение кислорода. При лечении гемолитических кризов показаны небольшие дозы глюкокортикоидных гормонов.
- Осторожно проводится общее обезболивание, из-за высокого риска гемолитического криза.

- Детям раннего и младшего возраста рекомендуется профилактическая вакцинация пневмококковой вакциной.
- При инфекционных осложнениях показано назначение антибиотиков широкого спектра.
- Спленэктомия при большой β -талассемии показана детям старше пяти лет при наличии большой селезенки с признаками секвестрации в ней эритроцитов, выраженного гиперспленизма и при повышенной потребности в гемотрансфузиях.

Дефицит Г-6-ДФ:

- Исключение препаратов, вызвавших криз;
- Лечение инфекции, декомпенсации сахарного диабета, на фоне которых возник криз.
- У новорожденных при выраженной гипербилирубинемии проводят заменное переливание крови.
- Дезинтоксикационная терапия, коррекция объема циркулирующей крови, кислотно-щелочного равновесия.
- Заместительная гемотрансфузия при тяжелой анемии на фоне антикоагулянтов (массивный гемолиз эритроцитов ведет к высвобождению тромбопластических субстанций и провоцирует ДВС-синдром).
- При массивном внутрисосудистом гемолизе показан плазмаферез, при острой почечной недостаточности – гемодиализ.
- Профилактические прививки проводятся только по эпидемиологическим показаниям.

Трансфузия эритроцитарной массы. Показания: трансфузии эритроцитарной массы при наследственном сфероцитозе – эффективный метод лечения тяжелых, потенциально летальных случаев анемии и показан при снижении Hb менее 60 г/л. При тяжелой форме наследственном сфероцитозе у детей раннего возраста по показаниям ежемесячные заместительные трансфузии эритроцитарной массы.

Трансфузионная терапия. Незначительное количество пациентов с серповидно-клеточной болезнью имеют частые и крайне тяжелые болевые кризы. Данные пациенты имеют очень низкое качество жизни. Есть эмпирическое доказательство, что регулярные трансфузии эритроцитарной массы могут прекратить изнуряющую боль. Наиболее часто трансфузии требуются у больных HbSS, наименее часто – у больных HbSC.

Хирургическое вмешательство

Показания для проведения спленэктомии:

- тяжелая форма гемолитической анемии Минковского – Шоффара;
- развитие гиперспленизма, проявляющегося тромбоцитопенией, лейкопенией;
- формирование желчно-каменной болезни при гемолитических анемиях;
- течение болезни с частыми кризами, сопровождающимися задержкой развития, склонностью к инфекционным заболеваниям, костными деформациями, нарушающими качество жизни пациентов;
- перед проведением спленэктомии детям показано введение вакцин Haemophilus influenzae типа b + S. pneumoniae + N. Meningitidis.

Возраст:

- тяжелая форма в возрасте не ранее трех лет;
- среднетяжелая форма в возрасте 6–12 лет;

- легкая форма – при наличии камней в желчном пузыре при одномоментном выполнении спленэктомии и холецистэктомии в любом возрасте старше шести лет;
- при высокой билирубинемии и ретикулоцитозе, при нормальном Hb в возрасте старше шести лет (для предотвращения развития желчно-каменной болезни).

Противопоказания для проведения спленэктомии: дети младше пяти лет.

Диспансерное наблюдение детей с гемолитическими анемиями

➤ Семейный врач/участковый педиатр (детский гематолог) руководствуется рекомендациями, данными специалистами стационара. Частота осмотра пациента с гемолитическими анемиями составляет один раз в две-четыре недели в первые три месяца лечения, далее в зависимости от клинического состояния и гематологической динамики, но не реже одного раза в два месяца.

➤ При каждом посещении необходимо оценивать общее состояние здоровья, физическое развитие ребенка, размер селезенки и толерантность к физической нагрузке.

➤ Саплементация фолатами проводится при тяжелом и среднетяжелом течении наследственного сфероцитоза и не обязательна при легкой. Ежедневная доза должна быть 250 мкг в сутки в возрасте до пяти лет и 500 мкг в сутки в возрасте старше пяти лет.

➤ Проведение лабораторного и инструментального обследования – общий анализ крови с подсчетом ретикулоцитов (при легкой форме – один раз в год; при среднетяжелой форме – один раз в год при интеркуррентных заболеваниях; при тяжелой форме – ежемесячно).

➤ Биохимический анализ крови (общий билирубин и его фракции; АЛТ, АСТ, ЛДГ, ЩФ): при легкой и среднетяжелой форме – один раз в год; при тяжелой форме – один раз в 1–3 месяца.

➤ Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: при легкой форме – каждые 3–5 лет; при среднетяжелой форме – ежегодно; при тяжелой форме – ежегодно до спленэктомии, далее – каждые 3–5 лет.

➤ Определение содержания фолатов в сыворотке крови – только тем, кто не получает саплементации фолатами.

➤ Ферритин сыворотки – ежеквартально пациентам, получающим, заместительные трансфузии эритроцитарной массой.

➤ Пациенты после спленэктомии должны получать профилактические антибиотики. Никаких предосторожностей не требуется для тех, кто лечится кортикостероидами или ритуксимабом, хотя пациенты с диабетом требуют более тщательного контроля уровня глюкозы в крови.

➤ Пациенты с дефицитом Г-6-ФД должны избегать препаратов, которые могут вызвать гемолиз: нафталин, сульфамиды, нитрофурантоин, салицилаты, нитриты, дапсон, рибавирин, феназопиридин или паракват.

➤ Биохимический анализ крови в динамике проводится при наличии показаний; серологическое исследование маркеров ВИЧ, гепатитов В и С проводится через три месяца после выписки из стационара и через три месяца от каждой трансфузии препаратов крови.

➤ Инструментальные исследования проводятся при наличии клинических показаний.

Пенициллинопрофилактика (при серповидноклеточной анемии) проводится у детей раннего возраста, начиная с двухмесячного. Дети должны получать бензилпенициллин

(дозовый режим: меньше одного года – 62,5 мг два раза в сутки; с одного до пяти лет – 125 мг два раза в сутки; старше пяти лет – 250 мг два раза в сутки (УДА); бензатинбензилпенициллин (дозовый режим: 1,2 млн МЕ внутримышечно каждые три недели) или эритромицин (дозовый режим: 20 мг/кг в сутки в два приема) (УДС).

Вакцинопрофилактика. Вакцинация против пневмококковой инфекции – на первом году жизни – конъюгированная пневмококковая вакцина; начиная с двух лет (24–27 месяцев) и далее каждые пять лет введение полисахаридной пневмококковой вакцины. Вакцинация против гепатита – в соответствии с национальным календарем прививок. Ежегодная вакцинация против гриппа.

Санация очагов инфекции (зубная полость, миндалины, аденоиды, придаточные пазухи носа, мочевыводящая система).

Показания для плановой госпитализации: верификация диагноза; спленэктомия.

Показания для экстренной госпитализации: гемолитический криз (тяжелое патологическое состояние, характеризующееся массивным разрушением эритроцитов, быстрым возникновением нормохромной гиперрегенераторной анемии, синдромов желтухи, гиперкоагуляции, следствием чего являются выраженные гипоксический, интоксикационный синдромы, тромбозы, острая почечная недостаточность, представляющие угрозу жизни больного).

Раздел 11

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ГЕМОРРАГИЧЕСКИМИ ДИАТЕЗАМИ

11.1. Геморрагический васкулит

Геморрагический васкулит (МКБ-1: D69.0) (синонимы: анафилактическая пурпура, капилляротоксикоз, болезнь Шенлейн – Геноха, ревматоидная пурпура) – это системное заболевание, вызванное генерализованным иммунокомплексным воспалением микроциркуляторного русла.

Классификация

I. Патогенетические формы:

- *базисная форма* пурпуры Шенлейна – Геноха: без существенного повышения уровня иммунных комплексов в плазме; со значительным повышением уровня иммунных комплексов в плазме;
- *некротическая форма*: формы с криоглобулинемией и (или) моноклоновой парапротеинемией, с холодовой крапивницей и отеками; без холодовой крапивницы и без отеков;
- *вторичные формы* при лимфомах, лимфогранулематозе, миеломной болезни, лимфолейкозе и других опухолях, а также при системных заболеваниях;
- *смешанные варианты*.

II. Клинические формы (синдромы):

- *кожная и кожно-суставная*: простая; некротическая; с холодовой крапивницей и отеками;
- *абдоминальная и абдоминально-кожная*: с поражением других органов;
- *почечная и кожно-почечная* (в том числе и нефротическим синдромом);
- *смешанные формы*.

III. Варианты течения: молниеносное, острое, затяжное; рецидивирующее, хроническое персистирующее с обострениями (частыми, редкими).

IV. Степени активности: малая; умеренная; высокая; очень высокая.

V. Осложнения: кишечная непроходимость, перфорации, перитонит, панкреатит; ДВС-синдром с тромбоцитопенией, снижением уровня антитромбина III, протеина С и компонентов системы фибринолиза, повышение ПДФ; постгеморрагическая анемия; тромбозы и инфаркты в органах, в том числе церебральные расстройства, невриты.

Диагностика и лечение на амбулаторном уровне

Жалобы и анамнез: геморрагический васкулит начинается обычно остро, возможно повышение температуры тела, а иногда и без температурной реакции.

Клиническая картина может быть представлена одним или несколькими из характерных синдромов (кожный, суставной, абдоминальный, почечный), в зависимости

от чего выделяют простую и смешанную формы болезни. Кожный синдром (пурпура) встречается у всех больных. Чаще в начале болезни, иногда вслед за абдоминальным или другим характерным синдромом на коже разгибательных поверхностей конечностей, преимущественно нижних, на ягодицах, вокруг крупных суставов появляется симметричная мелкопятнистая или пятнисто-папулезная геморрагическая сыпь.

Интенсивность сыпи различна: от единичных элементов до обильной, сливной, иногда в сочетании с ангионевротическими отеками. Высыпания носят волнообразный, рецидивирующий характер. У большинства геморрагический васкулит начинается с типичных кожных высыпаний – мелкопятнистые, симметрично расположенные элементы, похожие на синяки, не исчезающие при надавливании. Высыпания на коже лица, туловища, ладонях и стопах бывают реже. При угасании сыпи остается пигментация, на месте которой при частых рецидивах появляется шелушение.

Суставной синдром – второй по частоте симптом геморрагического васкулита. Степень поражения суставов варьирует от артралгий до обратимых артритов. Поражаются преимущественно крупные суставы, особенно коленные и голеностопные. Появляются болезненность, отек и изменение формы суставов, которые держатся от нескольких часов до нескольких дней. Стойкой деформации суставов с нарушением их функции не бывает.

Абдоминальный синдром, обусловленный отеком и геморрагиями в стенку кишки, брыжейку или брюшину, наблюдают почти у 70 % детей. Больные могут жаловаться на умеренные боли в животе, которые не сопровождаются диспепсическими расстройствами, не причиняют особых страданий и проходят самостоятельно или в первые 2–3 дня от начала лечения. Нередко сильные боли в животе носят приступообразный характер, возникают внезапно по типу колики, не имеют четкой локализации и продолжаются до нескольких дней. Может быть тошнота, рвота, неустойчивый стул, эпизоды кишечного и желудочного кровотечения. Наличие абдоминального синдрома с начала заболевания, а также рецидивирующий характер болей требуют совместного наблюдения пациента педиатром и хирургом, так как болевой синдром при геморрагическом васкулите может быть обусловлен как проявлением болезни, так и ее осложнением (инвагинация, перфорация кишечника).

Почечный синдром встречается реже (40–60 %) и в большинстве случаев не возникает первым. Он проявляется гематурией различной степени выраженности, реже – развитием гломерулонефрита, преимущественно гематурической, но, возможно, и нефротической формы (с гематурией). Ведущий симптом геморрагического васкулита – умеренная гематурия, как правило сочетающаяся с умеренной протеинурией (менее 1 г в сутки).

При остром течении в дебюте заболевания может возникать макрогематурия, не имеющая прогностического значения. Гломерулонефрит чаще присоединяется на первом году заболевания, реже – в период одного из рецидивов или после исчезновения внепочечных проявлений геморрагического васкулита.

Общий анализ крови: могут быть тромбоцитоз и неспецифические изменения, характерные для воспалительного процесса (нормохромная анемия 1-й степени, лейкоцитоз, ускоренная СОЭ).

Биохимический анализ крови: возможно повышение АЛТ, АСТ, амилазы, гипоальбуминемия, изменения белковых фракций, высокий уровень IgA, IgM, IgE. Возможно

повышение мочевины, остаточного азота, общего билирубина. Ревматоидный фактор и антинуклеарные антитела – отрицательные.

В коагулограмме отмечается гиперкоагуляция, более выраженная у больных с нефритом, сопровождается истощением антикоагуляционного звена (снижение активности плазмина и антитромбина III). Возможно повышение количества фибриногена и активности фактора Виллебранда, увеличение индекса адгезии и агрегации тромбоцитов.

Общий анализ мочи: гематурия (от транзиторной микрогематурии до макрогематурии), протеинурия (от транзиторной следовой протеинурии до стойкой протеинурии, сопровождающейся отечным синдромом и артериальной гипертензией).

Исследование кала на скрытую кровь – при абдоминальном синдроме.

Инструментальные исследования: УЗИ органов брюшной полости и почек позволит выявить увеличение размеров и изменение эхогенности печени, селезенки, поджелудочной железы, а нередко и появление жидкости в брюшной полости, что может сопровождать абдоминальный синдром.

Тактика лечения зависит от формы, течения, степени тяжести заболевания, возрастных и индивидуальных особенностей, предполагаемого этиологического фактора и складывается из базисной терапии и альтернативных терапевтических направлений.

Все дети с геморрагическим васкулитом лечатся в стационаре. Показано ограничение двигательной активности на высоте проявлений кожной пурпуры, при абдоминальном и суставном синдромах. Индивидуально постельный режим устанавливается при капилляротоксическом нефрите. Возобновление геморрагических высыпаний требует возврата к постельному режиму. Двигательный режим должен быть ограничен на высоте проявлений кожной пурпуры, при абдоминальном и суставном синдромах, необоснованное удлинение ограничения двигательного режима ребенка может усилить гиперкоагуляцию.

Гипоаллергенная диета – из рациона питания исключаются облигатные аллергены, а также все продукты и медикаменты, на которые когда-либо были аллергические реакции. При абдоминальном синдроме назначается щадящая диета до его полного купирования. При нефрите показана гипохлоридная диета, добавляя соль в готовые блюда до 0,5 г в сутки, через 1–1,5 месяца – 3–4 г в сутки.

Медикаментозное лечение. Антиагреганты и антикоагулянты относятся к средствам патогенетической терапии. Дезагреганты: дипиридамол через рот 3–5 мг/кг·в сутки. Дезагреганты при геморрагическом васкулите назначаются на три-четыре недели. Антикоагулянты: гепарин при легкой степени 100–200 ЕД/кг в сутки; среднетяжелой – 200–500 ЕД/кг·в сутки; тяжелой – 500–800 ЕД/кг·в сутки. Способ введения гепарина также зависит от клинического варианта геморрагического васкулита. Это могут быть в/в инфузии четыре раза в день, сочетание в/в и п/к инъекций или только п/к введения вдоль прямых мышц живота 4–6 раз в день. Гепарин нельзя вводить два или три раза в день, так как это провоцирует развитие внутрисосудистых тромбов. Отмена гепарина должна быть постепенной, за счет снижения дозы, а не уменьшения числа инъекций. Предпочтительнее введение гепарина в/в капельно на физиологическом растворе, суточная доза вводится за четыре приема, таким образом поддерживается наиболее постоянный гипокоагуляционный эффект.

Подбор дозы для каждого ребенка проводится строго индивидуально, начиная со стартовой дозы с постепенным ступенчатым повышением ее до лечебной, на которой

отмечается стабилизация процесса с последующим обратным развитием клинических симптомов заболевания.

Инфузионная терапия используется для улучшения микроциркуляции, реологических свойств, нормализации объема циркулирующей крови и снижения коагуляционного потенциала крови. Декстран 10–20 мл/кг в/в капельно (при выраженной кожной пурпуре с тромбгеморрагическим компонентом, ангионевротические отеки, абдоминальный синдром).

Энтеросорбенты назначаются с целью связывания биологически активных веществ и токсинов в просвете кишечника, длительность лечения при остром течении заболевания составляет 2–4 недели.

Антибактериальные и противовирусные препараты назначаются при сопутствующей инфекции.

Антигистаминные препараты при наличии отягощенного аллергоанамнеза или аллергена в качестве этиологического агента в среднетерапевтических возрастных дозировках от 7–14 дней.

Кортикостероидная терапия показана при молниеносной форме, при наличии буллезно-некротических форм кожной пурпуры, упорном абдоминальном синдроме, нефрите с макрогематурией, нефротическом синдроме, капилляротоксического нефрита, в комбинации с антикоагулянтами и/или дезагрегантами.

Диспансерное наблюдение: у педиатра (в течение двух лет до достижения стойкой ремиссии) или у нефролога (при наличии капилляротоксического нефрита):

- осмотр педиатром один раз в месяц на первом году наблюдения, затем – один раз в три месяца;
- осмотр смежными специалистами (стоматолог, отоларинголог, нефролог) проводится один раз в год;
- общий и биохимический анализы крови контролируются один раз в шесть месяцев, при поражении почек – один раз в три месяца;
- анализ показателей гемостазиограммы осуществляется на первом году наблюдения – один раз в шесть месяцев, при поражении почек – один раз в три месяца, затем один раз в шесть месяцев;
- общий анализ мочи контролируется один раз в три месяца при отсутствии почечного синдрома; при поражении почек – общий анализ мочи один раз в две недели;
- исследование фибринолиза мочи проводится один раз в шесть месяцев на первом году наблюдения; серологическое исследование антител к гельминтам, вирусам – один раз в год;
- УЗИ почек, экскреторная урограмма – по показаниям; контроль ЭКГ – один раз в год.

Профилактические мероприятия: санация хронических очагов инфекции. Весь период диспансерного наблюдения противопоказаны профилактические прививки (за исключением эпидемиологических показаний) и проведение реакции Манту, введение иммуноглобулинов, белковых препаратов. Следует избегать переохлаждения, стрессовых ситуаций, физических и эмоциональных перегрузок.

11.2. Гемофилия

Гемофилия представляет собой наследственное заболевание системы гемостаза, характеризующееся снижением или нарушением синтеза VIII (гемофилия А, МКБ-10: D66) или IX (гемофилия В, МКБ-10: D67) факторов свертывания крови.

Гемофилия А встречается чаще, чем гемофилия В, что составляет 80–85 % от общей популяции гемофилии. По данным ВФГ, количество людей с гемофилией по всему миру более 400 000.

Гемофилией страдают лица мужского пола, патологический ген передается с материнской стороны. Гемофилия наследуется по рецессивному признаку, сцепленному с половой X-хромосомой, при этом наследуется один и тот же тип гемофилии и одинаковая тяжесть заболевания. В общей популяции больных гемофилией 30–40 % случаев приходится на спорадическую гемофилию, которая обусловлена патологической мутацией гена.

Около 70 % больных страдают тяжелыми и среднетяжелыми формами течения гемофилии, при которых поражения опорно-двигательного аппарата носят прогрессирующий характер и служат основной причиной ранней инвалидизации.

Активность факторов VIII и IX в норме варьирует в общей популяции от 50 до 200 %. Тяжесть клинического течения заболевания зависит от уровня фактора VIII или IX, что позволяет **классифицировать** заболевание следующим образом (таблица 35):

- *тяжелая форма* – уровень фактора до 1 %. Геморрагический синдром проявляется в раннем детском возрасте и характеризуется частыми посттравматическими и спонтанными кровоизлияниями в суставы, мышцы, внутренние органы. У некоторых больных сразу после рождения отмечают кефалогематому, мелену, длительное кровотечение из пуповины. В последующем – продолжительные отсроченные кровотечения при прорезывании и смене молочных зубов;
- *среднетяжелая форма* – уровень фактора от 1 до 5 %. Характеризуется проявлением болезни в дошкольном возрасте (4–6 лет) и позже, с умеренно выраженным геморрагическим синдромом, с кровоизлияниями в суставы, мышцы, гематурией. Все перечисленные симптомы наблюдаются значительно реже, чем при тяжелой форме. Обострения геморрагического диатеза отмечаются от двух до трех раз в год;
- *легкая форма* – уровень фактора – более 5 % (до 40 %). Отличается редкими и менее интенсивными кровотечениями. Клиническая симптоматика проявляется в школьном возрасте, после травмы или операции.

Таблица 35 – Кровоточивость в зависимости от степени тяжести гемофилии

Степени тяжести	Уровень фактора	Эпизоды кровотечения
Тяжелая	0–1 % (0,01 IU/ml)	Спонтанные, локальные кровотечения, кровоизлияния в суставы, гематомы, гематурии
Среднетяжелая	1–5 % (0,01–0,05 IU/ml)	Продолжительные кровотечения возникают при небольшой травме или после хирургического вмешательства
Легкая	5–40 % (0,05–0,40 IU/ml)	Спонтанных кровотечений нет, или они незначительные. Продолжительные кровотечения возникают только при значительной травме (порезах) или после хирургического вмешательства

Основным *клиническим признаком* при гемофилии является геморрагический синдром, который характеризуется гематомным типом кровоточивости. Гематомный тип проявляется возникновением болезненных напряженных кровоизлияний в мягкие ткани и суставы, постепенным развитием нарушений функции опорно-двигательного аппарата, в виде анкилозов и контрактур. Наиболее характерным и специфическим симптомом при гемофилии являются кровоизлияния в крупные (нагрузочные) суставы – *гемартрозы*.

Отмечаются частые внутри-, межмышечные и забрюшинные гематомы, длительные кровотечения при травмах, удалении зубов, операциях. Реже отмечаются кровоизлияния в органы брюшной полости, желудочно-кишечные кровотечения, гематурия, внутричерепные геморрагии.

В первые годы жизни часто бывают кровотечения из слизистых оболочек полости рта, носовые кровотечения, синяки на коже. Более тяжелое течение геморрагического диатеза отмечается в периоды или вскоре после перенесенных инфекционных заболеваний.

Гемартрозы крупных суставов появляются тем раньше, чем тяжелее форма гемофилии. Чаще всего первые гемартрозы возникают в возрасте 1–8 лет и являются следствием травмы. Острый гемартроз сопровождается болевым синдромом, обусловленным повышением внутрисуставного давления. Сустав увеличен в объеме, при пальпации отмечается плотное, болезненное, напряженное образование, кожа над суставом горячая на ощупь.

Из общего числа кровоизлияний гемартрозы составляют 70–80 %, гематомы – 10–20 %, кровоизлияния в центральную нервную систему – менее 5 %, гематурия – 14–20 %, желудочно-кишечные кровотечения – около 8 %.

При тяжелой форме гемофилии большинство гемартрозов не связано с физическими нагрузками и травмами и возникают самопроизвольно. При гемофилии средней степени тяжести гемартрозы возникают обычно после травмы (нагрузке), но могут развиваться и спонтанно. При легкой форме гемофилии гемартрозы обычно развиваются на фоне серьезных ушибов и травм.

Особенностью кровотечения при гемофилии являются так называемые «отсроченные кровотечения», это когда кровотечения возникают на вторые-третьи сутки после получения травмы и/или после проведения хирургических вмешательств (удаление зуба, обрезание и др.) и имеют продолжительный характер.

Гематомы – кровоизлияния в мышечные ткани, наиболее часто локализуются в области мышц, несущих на себе наибольшую статическую нагрузку (подвздошно-поясничная, четырехглавая мышца бедра, трехглавая мышца голени). Обширные забрюшинные гематомы могут достигать громадных размеров, вызывать анемию у больного. Кроме того, большие гематомы сопровождаются компрессией окружающих тканей. Гематомы, оказывая давление на нервные стволы или мышцы, вызывают нарушение чувствительности, в последующем – атрофию мышц и контрактуры.

Носовые, десневые кровотечения могут возникать спонтанно или в связи с травмами, удалением зубов.

Желудочно-кишечные кровотечения у больных гемофилией не являются преобладающей формой кровоточивости. Профузные желудочно-кишечные кровотечения при

гемофилии могут быть спонтанными. Они могут быть вызваны приемом ацетилсалициловой кислоты, других нестероидных противовоспалительных средств.

Гематурия может возникать спонтанно или в связи с травмами поясничной области. Гематурия может сопровождаться дизурическими явлениями, приступами почечной колики, обусловленными образованием сгустков крови в мочевыводящих путях.

Кровоизлияния в брыжейку и сальник могут имитировать острое хирургическое заболевание органов брюшной полости (острый аппендицит, кишечную непроходимость и др.).

Кровоизлияния в головной и спинной мозг и их оболочки при гемофилии возникают в связи с травмой. В отдельных случаях причиной таких кровоизлияний может быть гипертонический криз или прием препаратов, значительно нарушающих гемостатическую функцию тромбоцитов (ацетилсалициловая кислота, бутадион и др.).

У больных гемофилией могут наблюдаться длительные кровотечения при травмах и операциях. Наиболее опасными являются рваные раны. Кровотечения после повреждения мягких тканей часто возникают не сразу, а через некоторое время (через 1–5 ч).

Все хирургические вмешательства у больных гемофилией, включая диагностические инвазивные процедуры (пункционная биопсия), проводятся с применением гемостатической терапии препаратами факторов свертывания VIII или IX.

Удаление до трех зубов, кроме моляров, проводится в амбулаторных условиях на фоне гемостатической терапии. Множественное или технически сложное удаление зубов осуществляется в стационарных условиях. В связи с повышенным риском любой местной анестезии рекомендовано применение общей анестезии.

Основы организации медицинской помощи

Медицинская помощь на первичном уровне здравоохранения включает выявление, диагностику, лечение, профилактику и последующее диспансерное наблюдение пациентов, а также медико-генетическое консультирование по предупреждению новых случаев заболевания в семьях больных.

Внутривенное введение факторов свертывания крови VIII или IX осуществляется в амбулаторно-поликлинических учреждениях медицинскими работниками, специалистами скорой помощи, а в домашних условиях – самим пациентом или иными лицами после обучения больного и его родителей.

Экстренная госпитализация всех больных гемофилией осуществляется в неотложные отделения лечебных учреждений.

Госпитализации подлежат больные при:

- кровоизлиянии в жизненно важные органы (травмы головы, кровоизлияния в головной и спинной мозг),
- травме в области спины, шеи,
- желудочно-кишечных кровотечениях, забрюшинных гематомах,
- массивной гематурии,
- острой хирургической патологии: острый аппендицит, прободная язва, перитонит, разрыв селезенки и др.).

Инструментальные методы исследования проводятся при обеспечении уровня факторов свертывания крови VIII или IX у больного не ниже 50 %.

Основы медицинского обслуживания

К числу общих основ медицинского обслуживания при лечении гемофилии относятся следующие:

- целью медицинского обслуживания должно быть предотвращение кровотечения;
- профузные, обильные кровотечения следует останавливать в начальной стадии (по возможности в течение 2 ч);
- терапия в домашних условиях должна использоваться только для остановки несложных легких/средних кровотечений;
- все массивные кровотечения должны устраняться в условиях клиники или больницы;
- до начала любых инвазивных процедур необходимо дать пациенту концентрат фактора свертываемости крови или десмопрессин (DDAVP), чтобы достичь соответствующих уровней фактора;
- пациенты должны придерживаться такого стиля жизни, который позволяет в максимальной степени избегать травм;
- пациентам необходимо рекомендовать, чтобы они не пользовались средствами, влияющими на функцию тромбоцитов, особенно ацетилсалициловой кислотой (аспирин, ASA) и другими нестероидными противовоспалительными средствами (НПВС);
- безопасными альтернативными болеутоляющими средствами являются препараты на основе парацетамола;
- следует избегать внутримышечных инъекций;
- следует поощрять регулярные физические упражнения, способствующие развитию мускулатуры, защите суставов и улучшению физического состояния пациентов;
- контактных видов спорта следует избегать, однако плавание и езда на велосипеде с соответствующим оснащением должны поощряться;
- связь между пациентом, его врачом, отделением гемофилии и обществом больных гемофилией очень важна для оптимального лечения.

Измерение подвижности суставов – проводится при гемартрозах; оценивается степень ограничения подвижности сустава методом углометрии.

Рентгенография суставов – проводится при гемартрозах с целью определения органических изменений костных структур сустава, наличия или отсутствия жидкости в суставе.

Ультразвуковое исследование суставов – проводится при гемартрозе с целью определения объема излившейся крови, состояния синовиальной оболочки, признаков сдавления окружающих тканей.

Рентгенография всего черепа в одной или двух проекциях – проводится при подозрении на перелом костей черепа и кровотечении после черепно-мозговой травмы.

Ультразвуковое исследование мягких тканей – проводится при кровоизлияниях в забрюшинное пространство, брюшную полость и малый таз, мягкие ткани (кожно-мышечные, межмышечные и другие гематомы) различной локализации с целью определения распространенности гематомы, ее плотности, признаков сдавления окружающих тканей.

Прием (осмотр, консультация) стоматолога-хирурга. Стоматологом при наличии кровотечения из слизистых полости рта выявляются следующие изменения:

- локализация кровоточащего участка слизистой оболочки;
- интенсивность кровотечения;
- наличие подвижных зубов;
- наличие инфильтрата в окружающих зуб тканях;
- наличие кариозных зубов, заболевание десен (гингивит, пародонтит, пародонтоз).

Прием (осмотр, консультация) врача-уролога – проводится в случае гематурии при подозрении на патологию мочевыделительной системы.

Для подтверждения гематурии проводится общий анализ мочи, УЗИ почек и мочевого пузыря.

Лабораторная диагностика. Взятие крови из периферической вены производится строго натощак.

На первичном уровне определяются время свертывания крови по Ли – Уайту, длительность кровотечения по Дукке – для выявления патологии свертывания крови, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) определяется для диагностики гемофилий. Оно показывает дефицит факторов XII, XI, а также наличие в плазме крови их ингибиторов. При уровне IX фактора ниже 20 % или VIII фактора 30 % и ниже наблюдается удлинение АЧТВ.

Лечение кровотечений при гемофилии на первичном уровне здравоохранения

Действия при кровотечении:

- В случае профузного, продолжительного кровотечения необходимо провести исследование на предмет локализации кровотечения и принять терапевтические меры как можно раньше, в течение первых 2 ч.
- Пациенты обычно чувствуют ранние признаки кровотечения до появления физических симптомов – часто возникает покалывающее ощущение предчувствия «приступа». Терапия на этой стадии быстро останавливает кровотечение, уменьшая повреждение тканей и позволяя использовать меньшее количество концентратов фактора свертываемости крови.
- При обильных кровотечениях, особенно в районе головы, шеи, грудной клетки, желудочно-кишечного тракта и брюшной полости, которые могут угрожать жизни пациента, терапию следует начинать немедленно, даже до завершения оценки.

Лечение гемофилии А

- Флаконы с FVIII доступны в дозировках приблизительно от 250 до 2 000 единиц в каждом. Каждая единица FVIII на килограмм массы тела, введенная внутривенно, поднимает уровень восьмого фактора в крови приблизительно на 2 %. Период действия препарата составляет приблизительно 8–12 ч.
- Пример вычисления дозировки: $50 \text{ кг} \times 40 \text{ (желательный уровень \%)} \times 0,5 = 1\,000$ единиц FVIII.
- Следует вводить FVIII в вену медленно, не превышая 3 мл/мин для взрослых и 100 ЕД/мин для детей.
- Лучше всего использовать весь флакон с растворенным F VIII.
- Продолжительность вливаний зависит от степени тяжести и локализации кровотечения.

Десмопрессин (DDAVP) полезен для лечения людей с легкой формой гемофилии, у которых уровень восьмого фактора составляет 5 % или более, и тех, кто показал чувствительность к данному способу лечения при предварительных анализах.

Лечение гемофилии В

- Флаконы с концентратом F IX, доступны в примерных дозах от 300 до 1 200 единиц в каждом.
- Каждая единица F IX на килограмм массы тела, введенная внутривенно, поднимает уровень девятого фактора в крови в среднем на 1 %. Период полураспада составляет приблизительно 18–24 ч.
- Рекомбинантный F IX имеет более низкую восстановительную способность, и каждая единица F IX на килограмм массы тела, введенная внутривенно, поднимает уровень девятого фактора в крови в среднем на 0,8 % у взрослых и на 0,7 % у детей в возрасте до 15 лет.
- Чтобы вычислить дозировку, умножьте вес пациента в килограммах на желательный уровень фактора. Это укажет количество необходимых единиц фактора.

Пример: $50 \text{ кг} \times 40 \text{ (желательный уровень \%)} = 2\,000$ единиц плазматического F IX. Для рекомбинантного F IX дозировка будет равна $2\,000 \times 0,8$ (или $2\,000 \times 1,25$) = 2 500 единиц – для взрослых; и $2\,000 \times 0,7$ (или $2\,000 \times 1,43$) = 2 860 единиц – для детей (см. таблицы 35, 36).

- Вводите F IX в вену медленно, не превышая 3 мл/мин для взрослых и 100 ЕД/мин для детей.

В зависимости от экономических условий страны, в частности физической и экономической доступности лекарственных средств, применяются различные схемы концентрации плазматического фактора и продолжительности заместительной терапии в странах с ограниченными ресурсами (таблица 36) и в странах с почти неограниченными ресурсами (таблица 37).

Таблица 36 – Рекомендуемый уровень плазматического фактора и продолжительность лечения в условиях ограниченных ресурсов

Тип кровотечения	Гемофилия А		Гемофилия В	
	Необходимый уровень, %	Продолжительность, дней	Необходимый уровень, %	Продолжительность, дней
Сустав	10–20	1–2, при неадекватной реакции может быть дольше	10–20	1–2, при неадекватной реакции может быть дольше
Мышцы (кроме подвздошно-поясничной)	10–20	1–2, при неадекватной реакции иногда дольше	10–20	1–2, при неадекватной реакции иногда дольше
Подвздошно-поясничная мышца	20–40	1–2	15–30	1–2
• Исходный	10–20	3–5, иногда дольше как вторичная профилактика при физиотерапии	10–20	3–5, иногда дольше как вторичная профилактика при физиотерапии
ЦНС / голова	50–80	1–3	50–80	1–3
• Исходный	30–50	4–7	30–50	4–7
• Поддержание	20–40	8–14 (или 21, если указано)	20–40	8–14 (или 21, если указано)
Горло и шея	30–50	1–3	30–50	1–3
• Исходный	10–20	4–7	10–20	4–7
• Поддержание				

Желудочно-кишечное				
• Исходный	30–50	1–3	30–50	1–3
• Поддержание	10–20	4–7	10–20	4–7
Почечное	20–40	3–5	15–30	3–5
Рваная рана	20–40	5–7	15–30	5–7
Хирургическое вмешательство:	60–80	1–3	50–70	1–3
серьезное пред-	30–40	4–6	30–40	4–6
и послеоперационное	20–30	7–14	20–30	7–14

Таблица 37 – Рекомендуемый уровень плазматического фактора и продолжительность лечения в условиях почти неограниченных ресурсов

Тип кровотечения	Гемофилия А		Гемофилия В	
	Необходимый уровень, %	Продолжительность, дней	Необходимый уровень, %	Продолжительность, дней
Сустав	40–60	1–2, при неадекватной реакции может быть дольше	40–60	1–2, при неадекватной реакции может быть дольше
Мышцы (кроме подвздошно-поясничной)	40–60	2–3, при неадекватной реакции иногда дольше	40–60	2–3, при неадекватной реакции иногда дольше
Подвздошно-поясничная мышца		1–2 3–5, иногда дольше как вторичная профилактика при физиотерапии		1–2 3–5, иногда дольше как вторичная профилактика при физиотерапии
• Исходный	80–100		60–80	
• Поддержание	50		30–60	
ЦНС/голова				
• Исходный	80–100	1–7	60–80	1–7
• Поддержание	50	8–21	30	8–21
Горло и шея				
• Исходный	80–100	1–7	60–80	1–7
• Поддержание	50	8–14	30	8–14
Желудочно-кишечное				
• Исходный	80–100	1–6	60–80	1–6
• Поддержание	50	7–14	30	7–14
Почечное	50	3–5	40	3–5
Рваная рана	50	5–7	40	5–7
Хирургическое вмешательство:	80–100	1–3	60–80	1–3
серьезное пред-	60–80	4–6	40–60	4–6
и послеоперационное	40–60	7–14	30–50	7–14

Профилактика

Профилактическое лечение заключается во внутривенном введении концентратов факторов свертывания для предупреждения кровотечений.

Цель профилактики: перевести тяжелую форму гемофилии в среднетяжелую, достигнув минимального уровня дефицитного фактора $> 2\%$, а в некоторых случаях и в легкую – $> 5\%$, что позволит предупредить развитие гемофилической артропатии, уменьшить частоту обострений и риск развития тяжелых осложнений (уровень убедительности доказательств В).

Виды профилактики: первичная, вторичная.

Первичная профилактика – длительно продолжающееся лечение, применяется у больных с тяжелой формой гемофилии А и В. Она может быть начата в возрасте от одного года до двух лет, до проявления клинических симптомов заболевания (первичная профилактика, детерминированная возрастом) или независимо от возраста у больных, имеющих не более чем одно суставное кровотечение (первичная профилактика, детерминированная первым кровотечением).

При вторичной профилактике длительно продолжающееся лечение проводится во всех случаях, когда не соблюдаются условия для первичной профилактики.

Вакцинация

- Пациентов с нарушениями свертываемости крови следует вакцинировать, однако их вакцинация должна быть подкожной, а не внутримышечной.
- Следует избегать применения живых вирусных вакцин (таких как противополиомиелитные вакцины перорального воздействия) в отношении ВИЧ-инфицированных лиц с гемофилией.
- ВИЧ-инфицированным больным с гемофилией следует проводить пневмококковую и ежегодную противогриппозную вакцинации.
- Для всех больных гепатитом В и А важна иммунизация, которую можно проводить с помощью подкожных, но не внутримышечных инъекций.

Лечение

Реабилитационное лечение осложнений гемофилии позволяет в значительной мере приостановить, а иногда и предотвратить процесс инвалидизации пациентов. Конкретные его виды должны назначаться совместно гематологом и физиотерапевтом. В отдельных случаях физиотерапевтические процедуры проводятся под прикрытием гемостатических препаратов. Для укрепления мышечной системы показаны также лечебная физкультура, массаж, плавание.

Домашнее лечение. Больные с тяжелой или среднетяжелой, а также с ингибиторной формами гемофилии после обучения и инструктажа у врача-гематолога учатся распознавать ранние признаки кровотечений и вводить необходимое количество концентратов факторов свертывания в домашних условиях или антиингибиторные препараты для купирования уже развившегося кровоизлияния. В домашних условиях может проводиться как профилактическое лечение (исключая ингибиторную форму гемофилии), так и терапия по факту возникновения кровотечения.

Домашнее лечение является наиболее эффективным, так как значительно сокращается промежуток времени между возникновением кровоизлияния и началом его лечения, что для больного гемофилией играет решающую роль. Домашнее лечение позволяет сократить как продолжительность лечения, так и количество вводимого

антигемофильного препарата. Его проведение значительно улучшает качество жизни больных.

Школа для больных гемофилией. Обучение детей с гемофилией и их родителей проводится врачом-гематологом и средним медицинским персоналом. Курс обучения самовведению факторов свертывания крови проводится в амбулаторных условиях с соблюдением всех мер асептики и антисептики. Целью курса является обучение пациента (или его законных представителей) правильной процедуре проведения внутривенной инъекции для инфузии VIII или IX факторов. Первое введение препарата проводится в присутствии медсестры. По окончании обучения пациент или его родители (законные представители) подписывают добровольное информированное согласие на проведение профилактического лечения.

Внутривенное введение лекарственных средств. Внутривенное введение VIII или IX факторов свертывания крови осуществляется в амбулаторно-поликлинических учреждениях медицинскими работниками, специалистами скорой помощи, а в домашних условиях самим пациентом или иными обученными лицами. При домашнем лечении необходимо заполнение «Протокола внутривенного введения факторов свертывания крови».

11.3. Иммунная тромбоцитопения

Иммунная тромбоцитопения (ИТП) – аутоиммунное заболевание, при котором антитела (Ат) направлены против антигенов собственных тромбоцитов (АгТр), характеризуется тромбоцитопенией (менее $100 \times 10^9/\text{л}$), на фоне нормального или увеличенного количества мегакариоцитов в костном мозге без признаков поражения других ростков кроветворения.

Согласно МКБ-10 пурпура и другие геморрагические состояния (D69) включают ряд заболеваний и патологических состояний, ведущим симптомом которых является кровотечение: аллергическая пурпура (D69.0), качественные дефекты тромбоцитов (D69.1), пурпура нетромбоцитопеническая (D69.2), идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (D69.3), другие первичные (D69.4), вторичные (D69.5) и неуточненные (D69.6) тромбоцитопении и другие формы (D69.7-9).

Классификация первичной иммунной тромбоцитопении представлена в таблице 38.

Таблица 38 – Классификация первичной иммунной тромбоцитопении

Формы	Течение (длительность)	Периоды
Сухая	Впервые выявленная (до трех месяцев)	Обострение
	Персистирующее (3–12 месяцев)	
Влажная	Хроническое (более 12 месяцев):	Клиническая ремиссия
	• редко рецидивирующее	Клинико-гематологическая ремиссия
	• часто рецидивирующее	
	• непрерывно рецидивирующее	

Клиника. Заболевание у детей в большинстве случаев начинается остро, с выраженных клинических проявлений, чаще через две недели после воздействия провоцирующего фактора. Примерно у половины пациентов ИТП начинается исподволь. Причем

первые признаки заболевания довольно часто остаются незамеченными либо объясняются травмой, так как дети физически очень активны и легко травмируются.

Клинически ИТП проявляется кожным геморрагическим синдромом в виде экхимозов и петехий. Геморрагии возникают спонтанно, они несимметричны, полиморфны и полихромны (от ярких пурпурных до сине-зеленых и желтых), излюбленной локализации не имеют. Геморрагии не возникают на ладонях, подошвах. Кровоизлияния в слизистые оболочки ротовой полости отмечаются примерно у 2/3 больных. Описаны кровоизлияния в конъюнктивы, склеры, стекловидное тело, сетчатку. Наличие геморрагий на коже головы, вокруг глаз рассматривается как прогностически неблагоприятный признак, свидетельствующий о тяжести состояния и указывающий на высокий риск развития кровоизлияний в головной мозг.

Кровотечения развиваются параллельно кожно-геморрагической сыпи. Наиболее типичны спонтанные носовые кровотечения, нередко упорные, обильные, рецидивирующие. Возможно также развитие десневых, маточных, реже желудочно-кишечных, почечных кровотечений.

В тяжелых случаях возможны кровоизлияния в головной мозг, почки и надпочечники, что может служить непосредственной причиной смерти. Частота их колеблется в пределах 1–3 %. Симптомы кровоизлияния в головной мозг не специфичны и проявляются: головной болью, головокружением, рвотой, судорогами, менингеальными признаками, комой или сопором, гемипарезами, параличами. При этом число тромбоцитов у больных, как правило, не превышает $10 \times 10^9/\text{л}$.

У девочек пубертатного периода при ИТП менструации обильные, длительные (до 2–5 недель), нередко приводят к анемизации, в тяжелых случаях возможно развитие длительных ювенильных маточных кровотечений, требующих активной лечебной тактики.

При развитии постгеморрагической анемии могут появиться соответствующие жалобы и изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. Эти нарушения быстро нормализуются после ликвидации анемии.

Лабораторные исследования: изолированная тромбоцитопения менее $100 \times 10^9/\text{л}$. В отдельных случаях может регистрироваться постгеморрагическая анемия, сдвиги в лейкограмме, связанные с сопутствующим инфекционным заболеванием.

Лечение. Доминирующим подходом в лечении впервые выявленной ИТП у детей должно стать «бдительное ожидание и наблюдение», поскольку в подавляющем большинстве случаев в течение двух месяцев наступает спонтанная ремиссия (таблица 39). В отношении хронической ИТП необходимо придерживаться принципа минимизации медикаментозного лечения. При жизнеугрожающих кровотечениях применяется введение высоких доз иммуноглобулина.

Купирование геморрагического синдрома при сухой форме иммунной тромбоцитопении достигается с помощью гемостатических препаратов, которые улучшают адгезивно-агрегационную функцию тромбоцитов (адроксон, этамзилат, транексам, пантотенат кальция, хлорофиллин натрия, в сочетании с препаратами магния внутрь и фитотерапией).

При влажной форме при отсутствии признаков ДВС-синдрома проводится капельное вливание эписилон-аминокапроновой кислоты (ЭАКК). Отсутствие эффекта от традиционной гемостатической терапии при угрожающих жизни кровотечениях является показанием к назначению рекомбинантного коагуляционного фактора VIIa (rFVIIa).

Таблица 39 – Шкала кровоточивости и рекомендации по терапии

Кровоточивость/качество жизни	Лечебный подход
<i>Степень 1.</i> Минорная кровоточивость, < 100 петехий и/или > 5 крупных синяков (> 3 см в диаметре); отсутствие кровоточивости слизистых оболочек	Наблюдение
<i>Степень 2.</i> Легкая кровоточивость. Множественные петехии (> 100) и/или > 5 крупных синяков (> 3 см в диаметре); отсутствие кровоточивости слизистых оболочек	Наблюдение или лечение некоторых пациентов
<i>Степень 3.</i> Умеренная кровоточивость. Наличие кровоточивости слизистых, «опасный» стиль жизни	Лечение для некоторых пациентов
<i>Степень 4.</i> Кровоточивость слизистых или подозрение на внутреннее кровотечение	Лечение у всех пациентов

Высокие дозы внутривенного иммуноглобулина (0,4 г/кг в день × 5 дней) показали хорошую эффективность в лечении детей с острой и хронической ИТП.

Глюкокортикоиды (преднизолон 1–2 мг/кг) назначаются в лечении острой ИТП, применяются в течение 14 дней с последующим постепенным снижением.

Спленэктомия у детей не рекомендуется ранее 12 месяцев от установления диагноза, принимая во внимание тенденцию к спонтанному разрешению ИТП. Особенно это касается детей младше шести лет, у которых спленэктомия сопряжена со значительно повышенным риском тяжелых инфекций, вызванных пневмококком и *H. influenzae*. После спленэктомии 1–2 % больных имеют риски развития генерализованной инфекции, вызванной *H. influenzae*, *Neisseria* и пневмококками, и эти риски сохраняются в течение всей жизни пациента.

Неотложную спленэктомию рекомендуют при угрожающих жизни кровотечениях, включая кровоизлияние в мозг, резистентных медикаментозным препаратам последнего поколения.

Диспансеризация детей с ИТП. Целью диспансеризации является профилактика и ранняя диагностика обострений и осложнений.

Учитывая возможную триггерную роль инфекций, аллергических реакций, психических травм в развитии рецидивов ИТП, рекомендуется организация лечебно-профилактических мероприятий по:

- санации очагов хронической инфекции,
- своевременной терапии интеркуррентных заболеваний,
- лечению сопутствующей патологии.

Продолжительность диспансеризации определяется наступлением стабильной клинико-гематологической ремиссии. Семейный врач/участковый педиатр после выписки из стационара ребенка с ИТП должен осматривать:

- первые три месяца – один раз в 15 дней,
- последующие девять месяцев – ежемесячно,
- на втором году диспансеризации при отсутствии обострений – один раз в два месяца,
- в последующем – ежеквартально.

Перед каждым осмотром выполняется анализ крови с подсчетом тромбоцитов. Кроме того, обязательно выполнение анализа крови при ОРВИ или других инфекционных и воспалительных заболеваниях.

При хроническом течении ИТП у детей частота осмотра врача и проведение анализов крови определяется индивидуально, но не реже 1–2 раз в месяц. Гематолог на первом году диспансеризации осматривает ребенка ежеквартально, затем – два раза в год, по показаниям – чаще.

С целью выявления и санации хронических очагов инфекции в носоглотке и полости рта отоларинголог и стоматолог консультируют пациентов два раза в год.

Анализ мочи выполняется детям при хроническом течении ИТП в случаях снижения тромбоцитов ниже $50 \times 10^9/\text{л}$ для исключения почечного кровотечения. Необходимо отметить, что почечные кровотечения у детей с ИТП отмечаются редко. В случае гематурии у больных необходимо исключить патологию почек.

Уровень тромбоцитов, рекомендуемый для безопасности инвазивных процедур, следующий:

- лечение зубов – > 10 тыс.;
- удаление зубов – > 30 тыс.;
- малые хирургические операции – > 50 тыс.;
- большие хирургические операции – > 80 тыс.

Следует учесть, что антиагрегантные, антигистаминные препараты, НПВС, сульфаниламиды снижают функциональные свойства тромбоцитов (адгезию и/или агрегацию) и их назначение должно быть строго обосновано.

Рекомендована вакцинация согласно календарю детям со стойкой ремиссией в течение 12 месяцев.

Дети освобождаются от занятий физкультурой на один год, рекомендуется ЛФК по индивидуальной программе, затем переводятся в подготовительную группу. Исключены все контактные виды спорта, не рекомендованы игра в футбол, волейбол, велосипед и др.

Направляются на МСЭ дети с хроническим течением и уровнем тромбоцитов ниже $50 \times 10^9/\text{л}$.

11.4. Тромбоцитопатии

Тромбоцитопатии (МКБ-10: 69.1 – качественный дефект тромбоцитов) – нарушение системы гемостаза, в основе которого лежат качественный дефект и дисфункция тромбоцитов. Тромбоцитопатии характеризуются развитием спонтанных и посттравматических кожно-слизистых кровотечений.

Классификация

Наследственные формы тромбоцитопатий:

1. Связанные с мембранными аномалиями (синдром Бернара – Сулье, синдром Аарскога-Скотта, псевдобольная Виллебранда, тромбастения Гланцмана и др.).
2. Связанные с внутриклеточными аномалиями: (болезнь Германского – Пудлака, ТАР-синдром, синдром серых тромбоцитов, синдром Чедиака – Хигаси, синдром Грисцелли, дефицит плотных гранул, дефект тромбоксан-синтетазы, липоксигеназы и др.).

3. Смешанные тромбоцитарные нарушения (синдромы Мея – Хегглина, Вискотта – Олдрича и др.).

4. Дисфункция тромбоцитов плазменного генеза и при сосудистых дисплазиях (болезнь Виллебранда, болезнь Элерса – Данло и др.).

Функционально-морфологические формы:

1. Нарушение адгезии тромбоцитов: синдром Бернара – Сулье, болезнь Виллебранда.

2. Нарушение агрегации тромбоцитов: тромбастения Гланцмана, наследственная афибриногенемия.

3. Нарушение высвобождения и дефицит α -гранул: синдром серых тромбоцитов, АРС-синдром, Квебекский тромбоцитарный синдром, синдром Пари – Труссо.

4. Нарушение высвобождения и дефицит δ -гранул: болезнь Германского – Пудлака, синдром Чедиака – Хигаси, ТАР-синдром.

5. Нарушение формирования и дефицит сигнальных путей: синдром Вискотта – Олдрича, синдром Аарскога-Скотта и др.

6. Сочетанные врожденные нарушения – аномалия Мея – Хегглина, болезнь Дауна, синдром мезенхимальной дисплазии, ТАР-синдром.

7. Тромбоцитопатии, сопровождающиеся тромбоцитопенией. 1. Малые размеры тромбоцитов: синдром Вискотта – Олдрича, X-сцепленная тромбоцитопения.

Аномалии элементов цитоскелета

- Нормальные размеры тромбоцитов: врожденная амегакариоцитарная тромбоцитопения, ТАР-синдром, амегакариоцитарная тромбоцитопения с врожденным радиоульнарным синостозом, аутосомно-доминантная тромбоцитопения, семейная тромбоцитопатия с предрасположенностью к развитию острого миелоидного лейкоза.

- Крупные тромбоциты: синдром Бернара – Сулье, синдром Ди Джорджи, тромбоцитарный тип болезни Виллебранда и др.

Приобретенные (симптоматические) тромбоцитопатии.

- При гемобластозах (дизагрегационные гипорегенераторные; при развитии ДВС-синдрома; смешанного типа).

- При миелопролиферативных заболеваниях и эссенциальной тромбоцитемии.

- При витамин-В₁₂-дефицитной анемии.

- При уремии (нарушение адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов, реже – ретракции сгустка).

- При миеломной болезни, болезни Вальденстрема, гаммапатиях (блокаде тромбоцитов макро- и парапротеинами).

- При циррозах, опухолях и паразитарных заболеваниях печени (нарушения адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов вследствие метаболических нарушений, секвестрация тромбоцитов в портальной системе, потребление кровяных пластинок при развитии ДВС-синдрома).

- При цинге (нарушение взаимодействия с эндотелием и АДФ-агрегацией).

- При гормональных нарушениях – гипострогении, гипотиреозах.

- Лекарственные и токсигенные формы (при лечении аспирином и другими нестероидными противовоспалительными препаратами, антибиотиками – карбенциллином, пенициллином; транквилизаторами, нитрофуранами, цитостатиками и др.).

- При лучевой болезни.
- При массивных гемотрансфузиях и инфузиях реополиглокина.
- При больших тромбозах и гигантских ангиомах (тромбоцитопатия потребления).

Клиническая картина зависит от качественных и количественных дефектов тромбоцитов – тяжесть геморрагического синдрома может значительно варьироваться. При легкой кровоточивости может отмечаться склонность к синяковости при малых и незначительных травмах, на месте сдавливания резинкой; периодические необильные носовые кровотечения, семейные длительные менструации у женщин и др. В случае развития массивного геморрагического синдрома могут развиваться кровопотери, угрожающие жизни ребенка.

Диагностика тромбоцитопатий имеет свои сложности. Очень часто тромбоцитопатии маскируются носовыми кровотечениями, меноррагиями и другими кровотечениями слизистых. Поэтому при наличии в анамнезе кровотечений по микроциркуляторному типу необходимо проводить подробный сбор анамнеза и соответствующие диагностические исследования. Первым звеном диагностики является подробный сбор анамнеза больного.

Важными вопросами являются: первый эпизод кровотечения, наличие кровотечения при прорезывании/смене или экстракции зубов; проводилась ли тонзилэктомия, были ли осложнения в виде длительного кровотечения; кровоточивость десен при чистке зубов; наличие носовых кровотечений, если да, то когда появляются/частота/длительность; объем менструации у девочек пубертатного возраста; проводились ли оперативные вмешательства, были ли геморрагические осложнения?

Лечение. Дети с диагнозом «наследственная тромбоцитопатия» наблюдаются в специализированных гематологических центрах. Пища должна быть витаминизирована (витамины С, Р, А), исключаются уксус-содержащие блюда, консервированные продукты с использованием салицилатов, также рекомендуется включить в рацион арахис.

Исключаются препараты, которые вызывают нарушения свойств тромбоцитов: аспирин, ненаркотические противовоспалительные препараты, дезагреганты, антикоагулянты.

Проводится санация хронических очагов инфекции, лечение сопутствующих заболеваний, вакцинация против гепатита А и гепатита В.

При развитии легких местных кровотечений возможна их остановка путем компрессии тампоном или салфеткой, пропитанных аминокaproновой или транексамовой кислотой.

При развитии кровотечений средней и тяжелой степени необходимо системное введение препаратов: антифибринолитические средства (транексамовая кислота), десмопрессин (DDAVP) и активированный рекомбинантный фактор свертывания крови VII (rVIIa).

Жизнеугрожающие состояния часто требуют переливания тромбоцитов с целью компенсации их врожденной дисфункции. Антифибринолитические препараты – транексамовая кислота, аминокaproновая кислота – ингибируют действие активатора пламина и пламиногена, обладают гемостатическим действием при кровотечениях, кроме того, оказывают противоаллергический и противовоспалительный эффект за счет подавления образования кининов и других активных пептидов, участвующих в аллергических и воспалительных реакциях. У пациентов с тромбоцитопатиями их чаще всего

применяют в случае развития носовых, десневых кровотечений, меноррагии. Также их назначают с целью предупреждения развития кровотечений при проведении малых оперативных вмешательств и стоматологического лечения. Возможен пероральный и внутривенный метод введения. Препаратом выбора в данной группе является транексамовая кислота. По сравнению с аминокaproновой кислотой она обладает в восемь раз большей антифибринолитической активностью. Доза транексамовой кислоты составляет 15–25 мг/кг перорально 3–4 раза в день или 10 мг/кг внутривенно 3–4 раза в день. Ее также можно использовать для полоскания рта в случае десневых кровотечений – по 10 мл 5 % раствора 4–6 раз в день, в случае заглатывания эквивалентная доза составляет 500 мг.

Антифибринолитики противопоказаны при гематурии из-за опасности развития острой почечной недостаточности.

Десмопрессин имеет выраженный прокоагулянтный эффект – повышает концентрацию фактора свертывания крови VIII (FVIII) в плазме. Назначается при количественном дефиците фактора Виллебранда. Его можно вводить внутривенно, подкожно и интраназально. Стандартная доза составляет 0,3 мг/кг (не более 20 мг) внутривенно (или подкожно) или 300 мг интраназально (150 мг у детей с весом менее 50 кг). Ответ на лечение DDAVP может быть различным. Поэтому перед назначением данного препарата необходимо ввести пробную терапевтическую дозу при отсутствии кровотечения. Если через 30 или 60 мин (внутривенное и подкожное введение соответственно) у пациента наблюдается ожидаемый подъем концентрации FVIII, то его назначают в качестве гемостатической терапии. Десмопрессин не применяется у детей младше двух лет. Абсолютным противопоказанием является эпилепсия.

Больные с тяжелыми наследственными дефектами тромбоцитов (синдром Бернара – Сулье, синдром Вискотта – Олдрича, тромбастения Гланцмана) часто нуждаются в регулярных трансфузиях тромбоцитов, несмотря на риск развития аллоиммунизации либо к HLA-антигенам, либо к поверхностным гликопротеинам тромбоцитов (GpI-b-IX-V или α IIb β 3). Развитие рефрактерности к трансфузии характеризуется быстрым нивелированием перелитых тромбоцитов из кровотока и отсутствием терапевтического эффекта.

Рекомбинантный активированный фактор свертываемости крови VII (rFVIIa) является эффективным гемостатическим средством у детей и взрослых с диагнозом тромбоцитопатия, особенно у пациентов с тромбастенией Гланцмана и болезнью Бернара – Сулье. Стартовая доза составляет 90 мкг/кг с повторным введением каждые 2–3 ч до момента остановки кровотечения.

Диспансерное наблюдение. Пациенты с тромбоцитопатиями должны проходить регулярную диспансеризацию, независимо от наличия геморрагических эпизодов. Осмотр педиатра и гематолога – минимум один раз в шесть месяцев, осмотр отоларинголога и стоматолога – минимум один раз в год. Кроме того, необходимо проводить лабораторный контроль (общий анализ крови, общий анализ мочи, коагулограмма, агрегация тромбоцитов с АДФ, эпинефрином, коллагеном, арахидоновой кислотой, тромбоксаном) – минимум один раз в шесть месяцев.

Раздел 12

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ЭНДОКРИННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

12.1. Сахарный диабет 1-го типа

Сахарный диабет 1-го типа – это болезнь молодого возраста, ее еще называют ювенильным диабетом. Ювенильный диабет является заболеванием с наследственной предрасположенностью. Он возникает у детей с вероятностью: при больной матери – 1–2 %, отце – 3–6 %, брате или сестре – 6 %.

Наличие сахарного диабета 2-го типа у членов семьи первой степени родства тоже увеличивает риск появления диабета 1-го типа. Признаки заболевания появятся не сразу – сначала должно быть уничтожено более 80 % β -клеток, что может произойти за несколько месяцев или за несколько лет. В результате у многих пациентов сразу наблюдается абсолютная недостаточность инсулина.

Сахарный диабет 1-го типа имеет выраженную симптоматику и протекает довольно остро, характеризуется прогрессирующим ухудшением состояния больного, жаждой, частым и обильным мочеиспусканием, иногда более 6 л в сутки, сухостью во рту, общей слабостью, быстрой утомляемостью, кожным зудом, зудом в промежности, неутолимым голодом и потерей веса. Типична триада: полидипсия, полифагия, полиурия.

Довольно частыми симптомами также считают раздражительность, боль в области сердца, в икроножных мышцах, головную боль, нарушение сна. Отмечается быстрое ухудшение самочувствия и сильное обезвоживание организма. Если вовремя не назначить препараты инсулина, у пациента может развиваться диабетическая кома.

Диагностика. Основой диагноза сахарного диабета является стандартная проба на толерантность к глюкозе (сахарная кривая) после однократной нагрузки глюкозой в дозе 1,75 г/кг (не более 75 г).

При клинически выраженном диабете показатель сахара крови натощак составляет $> 6,7$ ммоль/л, а показатель сахара крови через 2 ч после основной еды – более 10 ммоль/л. Проводят пробу только после определения гликемии натощак (не более 6,7 ммоль/л) и при отсутствии глюкозы в моче.

Сахарная кривая у детей с диабетом имеет типичный вид: после введения глюкозы сахарная кривая поднимается значительно выше нормы, через 2 ч не возвращается к норме, а только достигает максимума, не возвращается к исходному уровню дольше 4–5 ч.

При обследовании обнаруживают сахар в моче и дефицит инсулина. Причем уровень инсулина в плазме может быть настолько низким, что даже не определится.

Болезнь опасна развитием осложнений. Осложнениями сахарного диабета могут быть:

- различные варианты коматозных состояний;
- жировая дистрофия печени из-за нарушения обмена липидов;
- диабетическая микроангиопатия, которая проявляется диабетической нефропатией с развитием почечной недостаточности, ретинопатией вплоть до слепоты, ангиопатией нижних конечностей с «диабетической стопой» с исходом в гангрену и потерю конечности;
- диабетические энцефалопатия, энтеропатия, артропатия, полинейропатия.

Терапия инсулином необходима при первых же симптомах диабета 1-го типа. Основным методом его лечения является только соблюдение определенной диеты и регулярное введение в организм инсулина (быстродействующие, промежуточного срока действия, пролонгированные). Выбор оптимального препарата, а также подбор дозировки и количества инъекций должен делать эндокринолог.

Достичь нормогликемии возможно не только с помощью варьирования доз инсулина, но и соблюдая постоянный учет потребляемых калорий. Исходя из идеальной массы тела, необходимо рассчитать свою норму белков, жиров и углеводов и составить сбалансированную диету.

Есть определенные правила, которые должен соблюдать пациент с диабетом данного типа:

- исключить переедание;
- четко контролировать количество потребляемых сахара и жиров;
- в ежедневном рационе обязательно должны быть овощи;
- если потребляете хлеб, то выбирайте продукт только муки грубого помола или с отрубями;
- порции, съедаемые за раз, должны быть небольшими;
- количество приемов пищи в день – 5–6 раз;
- обязательно придерживаться установленного режима питания, нельзя пропускать прием пищи.

Сахар, варенье, конфеты и другие быстро всасывающиеся углеводы исключаются полностью, так как они провоцируют резкий скачок уровня глюкозы в крови. Их рекомендуют употреблять только во время приступа гипогликемии, в сочетании со «сложными» углеводами и клетчаткой.

«Сложные» углеводы содержатся в крупах, бобах, картофеле и других овощах. Для их усваивания требуется больше времени, что очень полезно для пациентов с сахарным диабетом 1-го типа. Достаточное включение в пищевой рацион овощей, фруктов и ягод полезно, так как они содержат витамины и микроэлементы, богаты пищевыми волокнами и обеспечивают нормальный обмен веществ в организме. Но следует иметь в виду, что в составе некоторых фруктов и ягод (чернослив, клубника и др.) входит много углеводов, поэтому их можно употреблять лишь с учетом суточного количества углеводов в диете.

Пищевая промышленность выпускает специальные сорта хлеба, печенья, бисквита, тортов, в которых легкоусвояемых углеводов содержится значительно меньше, чем обычно. Для удовлетворения вкусовых потребностей рекомендуется включение различных заменителей сахара.

Для нормализации уровня глюкозы в крови важно не только соблюдать режим питания, но и вести активный образ жизни. Любая физическая нагрузка улучшает кровообращение и снижает уровень сахара в крови:

- при занятиях увеличивается чувствительность тканей организма к инсулину и скорость его всасывания;
- увеличивается потребление глюкозы без дополнительных порций инсулина;
- при регулярных тренировках нормогликемия стабилизируется гораздо быстрее.

Физические упражнения сильно влияют на углеводный обмен, поэтому важно помнить, что во время тренировки организм активно использует запасы гликогена, поэтому после занятий может наблюдаться гипогликемия. Нельзя тренироваться при плохом самочувствии. Важно иметь при себе «простые» углеводы, к примеру пару конфет.

Диабет 1-го типа требует регулярных и дозированных тренировок. Внезапные интенсивные упражнения провоцируют дисбаланс уровня глюкозы в крови. Физической нагрузкой может считаться и прогулка быстрым шагом, и бег трусцой, и активная работа по дому, и поход на дискотеку. Идеальной физической нагрузкой является ходьба. Оптимальный режим физической активности – занятия пять раз в неделю по 30 мин. Интенсивность занятий должна быть такой, чтобы частота пульса пациента достигала до 65 % от максимальной. Максимальная частота пульса вычисляется индивидуально по формуле «220 минус возраст». При ходьбе не следует забывать о требованиях к обуви, которая не должна травмировать стопы. При наличии синдрома диабетической стопы следует обратить особое внимание на уход за ногами после физических упражнений.

Диспансеризация и особенности ведения на участке детей с синдромом гипергликемии. Частота осмотров педиатра, эндокринолога – один раз в месяц. Осмотр окулиста, невролога, стоматолога – два раза в год. Осмотр лор-врача – один раз в год. Осмотр гинеколога, фтизиатра – по показаниям. Обучение по программе «школа диабета» – 15–20 ч для больных с впервые выявленным сахарным диабетом, впоследствии – 2 ч ежегодно. При диспансеризации проверяют ведение дневника самоконтроля, умение пользоваться тест-полосками, глюкометрами. Проводится анализ профиля гликемии по дневнику. Очень важно своевременное выявление осложнений заболевания (микроангиопатий, нейропатий), наличия липодистрофий, хайропатии.

Дополнительные методы обследования. Определение глюкозы крови и мочи, ацетона крови и мочи, гликированного гемоглобина HbA1c (норма 6–7 %), липидограммы и протеинограммы – один раз в три месяца; определение микроальбуминурии – один раз в три месяца; остроты зрения и глазного дна – один раз в три месяца. ЭКГ, реоэнцефалография, реовазография – один раз в шесть месяцев; трансаминазы, общий анализ крови и мочи – один раз в шесть месяцев. Рентгенография органов грудной клетки – один раз в год. С диспансерного учета дети не снимаются.

Современная диспансеризация диабета требует постоянного самоконтроля в домашних условиях, хорошей информированности родителей и самого больного ребенка. Этой цели служат организованные повсеместно «школы диабета». Залогом успешной инсулинотерапии является правильно организованная диета. Она должна быть физиологичной по калорийности, белкам, жирам и углеводам. Исключают легкоусваиваемые углеводы (сахар, мед, конфеты, виноград, бананы, хурма, манная и рисовая крупы, крахмал). Замена на углеводы с клетчаткой (картофель, овощи, фрукты, ягоды, грубые крупы). Диета должна быть фиксированной по времени и количеству и строго

контролируемой. Расчет ведется по так называемым «хлебным единицам» – 12 г съеденных углеводов (1 ед.) требует введения 1,3 ед. инсулина. Одна хлебная единица увеличивает сахар крови на 1,5 ммоль/л. Такой расчет позволяет использовать таблицы эквивалентной замены продуктов по углеводам, проводить расчет дозы инсулина самостоятельно, варьировать режим его введения в зависимости от обстоятельств, т.е. вести нормальный образ жизни.

12.2. Ожирение

Ожирение – патологический избыток триглицеридов в организме, приводящий к увеличению массы тела на 10 % и более от средних нормальных величин.

Ожирение у детей считается одной из самых серьезных проблем общественного здравоохранения XXI в. В мировом масштабе примерно один ребенок из десяти в возрасте от пяти до 17 лет страдает избыточным весом или ожирением, причем в последние годы во многих странах и областях уровни распространенности стремительно повышаются.

К развитию ожирения приводит несоответствие между энергетической ценностью рациона и энергозатратами организма.

Факторы, предрасполагающие к развитию избыточной массы тела и ожирения:

- низкая распространенность грудного вскармливания;
- широкое использование в питании детей первого года жизни неадаптированных молочных смесей, в том числе кисломолочных;
- слишком раннее введение в рацион ребенка преимущественно мучного прикорма и жиров животного происхождения;
- существенные отклонения от рекомендуемых норм потребления пищевых веществ детьми дошкольного и школьного возраста;
- пищевое поведение матери и семейные традиции питания, которые поощряют употребление жирной еды, обильные застолья и т.п.;
- ожирение у матери, у отца, у сибсов;
- единственный ребенок в полной и неполной семье;
- низкий социальный статус семьи;
- эндокринно-обменные нарушения;
- гиподинамия (гипокинезия) ребенка.

Возрастные факторы. W. Dietz различает три критических периода, которые связаны с развитием ожирения у детей: 1) период раннего возраста; 2) период, когда ожирение рецидивирует (5–7 лет); 3) подростковый возраст.

S. Maramutsu и соавт. (1991) считают критическим возраст три года, когда следует прогнозировать риск ожирения у ребенка из семьи повышенного риска и провести исследование известных маркеров риска.

Ожирение у ребенка раннего возраста отличается более благоприятными характеристиками, нежели ожирение у детей в возрасте 5–7 лет и старше. Дети раннего возраста не теряют своей активности, контактности. По мере их роста степень ожирения у них снижается или оно исчезает совсем. Ожирение, развившееся в преддошкольном периоде, может оказаться стойким и угрожает переходом в подростковый и зрелый возраст.

Особенно неблагоприятные последствия для последующего здоровья во взрослой жизни имеют дети, которые прогрессивно набирают массу тела в возрасте 2–10 лет.

Психологические факторы. Некоторые дети объедаются, чтобы справиться с проблемами или негативными эмоциями.

Семейные факторы. Пищевые привычки формируются в большей степени под влиянием семейных традиций и стиля питания. Большую роль играет и обучение таким элементам поведения, как прием пищи в одном и том же месте, использование столовых приборов и посуды, спокойная обстановка во время еды. Для детей, страдающих ожирением, особое значение приобретает пример единодушного отказа взрослых от некоторых семейных традиций (например, от обильного позднего ужина).

Социальные факторы играют немаловажную роль в развитии избыточной массы тела и ожирения. Исследователи США считают, что высокая распространенность избыточной массы тела и ожирения среди населения с низким доходом обусловлена недоступностью пищи, богатой витаминами и питательными веществами, отсутствием времени на приготовление здоровой домашней пищи. В связи с этим малообеспеченные семьи питаются преимущественно высококалорийным фастфудом. Российские исследователи приводят противоположную информацию о причинах ожирения: дети материально обеспеченных семей постоянно питаются в ресторанах быстрого питания, что ведет к ожирению, а дети из семей с более низким материальным достатком не могут позволить себе покупать сладости, фастфуды, поэтому в этих семьях дети меньше подвержены ожирению.

На тканевом уровне основой ожирения служат два основных фактора: 1) пролиферация клеток жировой ткани – адипоцитов и 2) избыточное накопление жира в отдельных жировых клетках. У детей раннего возраста и в подростковом периоде увеличивается количество жировых клеток. В последующие периоды жизни избыточное число адипоцитов не уменьшается, и создается резерв для жировых депо. Избыточное употребление простых углеводов, преобладание потребляемого количества калорий над его затратами в эти периоды могут увеличить количество жировых клеток, которое генетически предопределено. После завершения подросткового возраста увеличивается масса жировых клеток. При потере массы тела у взрослого человека с ожирением уменьшаются размеры жировых клеток, а не их число, поэтому у тех взрослых, которые в детстве имели избыточный вес, похудание происходит значительно медленнее.

Классификация избыточного веса и ожирения. Различают две формы ожирения: первичное и вторичное. В основе разграничения первичного и вторичного ожирения лежат особенности патогенеза накопления избыточного количества триглицеридов в жировой ткани.

При *первичном ожирении* из-за нарушения адипоцитарно-гипоталамических информационных взаимодействий меняются пищевое поведение больного, его психология и выбор определенного образа жизни. Первичное ожирение бывает: алиментарным, которое развивается при избыточном поступлении энергии с пищей по сравнению с энергозатратами организма, и экзогенно-конституциональным (сочетание алиментарного фактора с наследственностью).

Вторичное ожирение (симптоматическое) является результатом поражения центральной нервной или эндокринной систем. Различают церебральную и эндокринную (надпочечниковое, гипотиреоидное, гипофизарное и другие) формы вторичного ожирения.

В зависимости от клинико-патогенетических проявлений выделяют прогрессирующую, стабильную и резидуальную стадии ожирения. Резидуальная стадия ожирения обозначает состояние после большого снижения веса с остаточными явлениями.

Клиника избыточного веса и ожирения. Развитие клиники ожирения происходит постепенно. Симптомами ожирения являются избыточное отложение жира в жировой клетчатке, значительное увеличение массы тела, понижение двигательной активности.

На начальной стадии какие-либо симптомы не наблюдаются, позже ребенок становится пассивным, мало играет, появляется слабость, одышка, повышенная утомляемость, жажда, жалобы на головные боли, апатия, сопровождающаяся повышенной потливостью, грибковыми заболеваниями стоп и другими сопутствующими болезнями. Иногда наблюдается выпадение волос, изменение кожных покровов – появляются пигментные пятна.

При ожирении развивается артериальная гипертония, нарушается коронарное кровообращение, поражаются сосуды мозга и ног, наблюдается варикозное расширение вен, развивается тромбоз.

Установлено, что у детей с избыточным весом случаи заболевания астмой встречаются в два раза чаще, чем у детей с нормальным весом. Причиной частого поражения органов дыхания является уменьшение подвижности и вентиляции легких из-за высокого стояния диафрагмы, которое сопровождается застойными явлениями, ухудшением кровоснабжения и оттока лимфы в грудной клетке.

У детей с ожирением снижена сопротивляемость инфекциям, поэтому у них тяжелее протекают респираторные заболевания.

При ожирении часто наблюдаются холецистит, панкреатит, жировая инфильтрация печени, желчно-каменная болезнь, гиперсекреция желудочного сока с гиперхлоргидрией. У таких детей часто отмечаются запоры.

Лишний вес способствует преждевременному изнашиванию суставов. С самого раннего возраста у полных детей отчетливо выражены дефекты опорно-двигательной системы: плоскостопие, Х-образные ноги, слабые мышцы живота, сгорбленная спина. В старшем возрасте ортопедические отклонения могут привести к тяжелым деформациям суставов. Выраженные изменения в опорно-двигательном аппарате проявляются артрозом, остеопорозом, спондилоартрозами. Дети замыкаются в себе, отказываются от прогулок, становятся ленивыми, предпочитают вести сидячий образ жизни. Дети с ожирением больше подвержены травмам, поскольку они менее ловкие, чем их сверстники, и у них замедленная реакция.

Последствия (осложнения) ожирения. Избыточный вес в детстве – предшественник ожирения у взрослых. У 50 % детей, которые имели избыточный вес в возрасте шести лет, развивается ожирение во взрослой жизни; в подростковом возрасте эта вероятность увеличивается до 80 %.

Ожирение среди детей намного серьезнее, чем среди взрослых, так как накопление жировой массы в развивающемся организме является фактором риска многих серьезных заболеваний.

В настоящее время установлено, что у больных с ожирением:

- снижены стимулированная секреция соматотропного гормона и чувствительность тканей к тиреоидным гормонам; увеличено образование трийодтиронина, часто

наблюдается гиперкортицизм, характерны гиперурикемия, гипернатриемия, гипергидратация и склонность к ацидозам;

- в 2–3 раза чаще встречаются сахарный диабет 2-го типа, гипертоническая болезнь, гиперлипидемия, атеросклероз и его клинические проявления, варикозная болезнь и тромбофлебит, холелитиаз, артриты, остеохондрозы, плоскостопие, подагра, пиквикский синдром (приступы гиповентиляции и сонливости вплоть до апноэ во сне), стеатоз печени и др.;
- наблюдается относительный иммунодефицит, преимущественно связанный с нарушением Т-клеточных функций и фагоцитоза, поэтому повышена частота грибковых и стрептококковых заболеваний кожи;
- развивается метаболический синдром.

У подростков с ожирением отмечаются значительные нарушения полового развития из-за изменений центральных регулирующих механизмов и метаболизма половых стероидов в жировой ткани. При ожирении имеет место ранняя половая зрелость или менархе (время наступления первой менструации), так как полные девочки растут быстрее и «критическую» массу набирают в более раннем возрасте, менструации у них начинаются значительно раньше, но часто долго не устанавливаются.

Для полных девушек характерны нерегулярный менструальный цикл, ациклические кровотечения, вторичная и первичная аменорея, которые в 3–15 раз чаще встречаются, чем среди девочек с нормальной массой тела.

В дальнейшем у женщин, имеющих ожирение с детства, по сравнению с их ровесницами с нормальным весом, в шесть раз чаще нарушается репродуктивная функция, в три раза чаще обнаруживается первичное бесплодие. У 40 % женщин с ожирением бесплодие обусловлено поликистозом яичников.

Отличие от девочек, у мальчиков на фоне ожирения возникает задержка полового развития. У большинства мальчиков с ожирением отмечается тенденция к более позднему развитию пубертата. Полные юноши часто имеют гиноидный-псевдо-евнухоидный фенотип: формируется женский тип телосложения (высокая талия, узкие покатые плечи, широкие бедра), отмечаются малые размеры половых органов, подтянутая мошонка, дряблость яичек, обращает на себя внимание высокий тембр голоса.

При избытке жира в мужском организме происходит усиленное периферическое превращение мужских половых гормонов в женские, что приводит к развитию гинекомастии.

Кроме этого, ожирение может вызвать у ребенка следующие проблемы:

➤ *Заниженное чувство собственного достоинства.* Здоровые дети часто дразнят или измываются над их полными ровесниками, которые приобретают чувство неполноценности, что увеличивает риск развития депрессии.

➤ *Проблемы поведения.* Полные дети с чувством неполноценности не обретают социальных навыков общения в той мере, как дети с нормальным весом. С одной стороны, эти проблемы могут привести к беспорядкам и дисгармонии в классе. С другой стороны, они могут вызвать социальное изъятие, напряжение и беспокойство, связанное с обучением. Связанное со школой беспокойство может создать порочный цикл, в котором постоянно растущее напряжение вызывает все большее нежелание учиться и участвовать в совместных мероприятиях.

➤ *Депрессия.* Социальная изоляция и низкое чувство собственного достоинства создают подавляющие чувства безнадежности у детей с ожирением. Угнетенный ребенок теряет интерес к нормальным действиям, имеет проблемы со сном, чаще плачет или, скрывая свои истинные переживания, кажется неэмоциональным.

Осложнением ожирения в детстве являются храп и ночные апноэ. Дети с ожирением имеют более низкий интеллектуальный уровень в результате гипоксии центральной нервной системы, особенно в ночное время суток.

Продолжительность жизни больных на 3–5 лет короче при небольшом избытке массы тела и до 15 лет – при выраженном ожирении, чем у их сверстников с нормальной массой тела. Смертность людей с тяжелым ожирением в молодом возрасте (от 25 до 30 лет) в 12 раз выше, чем у людей с нормальной массой тела.

ВОЗ в 2006 г. рекомендовала диаграммы, основанные на индексе массы тела, для оценки физического развития детей. Диаграммы физического развития определяют нормальные колебания индекса массы тела (ИМТ) в пределах двух стандартных отклонений (2СО) от среднего, т.е. средний показатель. Показатель массы тела для данного роста («вес/рост») является мерой ожирения ($2СО \leq$) или худобы (меньше $-2СО$) и чувствителен к внезапным изменениям в балансе энергии.

Дети с показателем «вес/рост» более чем на 2СО выше среднего определяются как дети с избыточной массой тела, выше 3СО – страдающие ожирением.

Измерение толщины кожных складок на разных участках тела, особенно на трицепсах, лопатках и бедрах, важно для определения, за счет чего преимущественно формируется масса тела – мышечной массы или жировой ткани.

Для определения нарушений в липидном спектре крови используются следующие критерии:

- общий холестерин (ОХС) $> 5,2$ ммоль/л,
- триглицериды (ТГ) $> 1,7$ ммоль/л,
- холестерин липопротеидов низкой плотности (ХС ЛПНП) $> 2,85$ ммоль/л,
- холестерин липопротеидов высокой плотности (ХС ЛПВП) $< 1,03$ ммоль/л для детей младше 16 лет и $< 1,03$ ммоль/л у мальчиков и $< 1,29$ ммоль/л у девочек в возрасте 16 лет и старше.

Дополнительные методы обследования. Определение глюкозы крови и мочи натощак, кортизола, АКТГ, половых гормонов; сахарная кривая, липидограмма; УЗИ печени, желчного пузыря; исследование глазного дна и полей зрения; компьютерная томография; магнитно-резонансная томография головного мозга; краниограмма (турецкое седло) – один раз в 6–12 месяцев.

Диспансеризацию детей с ожирением проводят педиатр, эндокринолог с частотой осмотров – один раз в три месяца, далее – один раз в 6–12 месяцев. Осмотр окулиста, невролога – один раз в год, гинеколога – по показаниям.

Первый шаг к поддержанию нормальной массы тела – это подсчет суточной потребности в калориях, идеальной массы тела в зависимости от возраста, пола и физической активности. Дети, в отличие от взрослых, нуждаются в дополнительных питательных веществах и калориях, чтобы расти и развиваться. Но даже при этом идеальный вес – это баланс между потребленными и сожженными калориями.

Для детей в возрасте до семи лет, у которых нет осложнений ожирения, целью лечения должно стать *обслуживание веса* или *поддерживание*, а не его потеря. Эта

стратегия позволяет ребенку добавлять сантиметры, а не килограммы, заставляя ИМТ снижаться в течение долгого времени в более здоровый диапазон.

Потеря веса обычно рекомендуется для детей старше семи лет или более младшим детям, но только в том случае, если у них есть осложнения. *Потеря веса должна быть медленной и устойчивой* – от 400 г в неделю до 500 г в месяц, в зависимости от состояния ребенка.

Детям с избыточной массой тела и ожирением рекомендуется сбалансированное питание с ограничением потребления калорий (на 250–600 ккал, но не более) за счет жиров и легкоусвояемых углеводов, так как большой недостаток калорий неблагоприятно сказывается на обмене веществ. Примерные суточные наборы для рационов разной энергоценности приведены в таблице 40.

Таблица 40 – Примерные суточные наборы для рационов разной энергоценности

Наименование продуктов	Энергоценность диет, ккал		
	1 600	1 200	800
	Масса продуктов, г		
Молоко, кисломолочные напитки нежирные	400	300	200
Творог нежирный	150	100	75
Сыр пониженной жирности	15	10	5
Сметана 10 %-ной жирности	15	10	5
Мясо (говядина, мясо кур и др.)*	150	100	50
Рыба нежирная и морская умеренно жирная	100	75	50
Яйца, шт.	1	1	0,5
Хлеб ржаной или ржано-пшеничный	150	75	50
Крупа (гречневая, овсяная, перловая и др.)	20	15	10
Овощи (капуста, свекла, морковь, огурцы, томаты и др.)	550–600	400–450	300–350
Фрукты и ягоды свежие	300–350	250–300	200–250
Масло растительное	15	10	5

* Масса мяса, рыбы, овощей указана на сырой вес (брутто), а не на съедобную часть.

Рекомендуются огурцы, капуста, кабачки, помидоры, редис, зелень, арбузы, яблоки, цитрусовые и обезжиренные молочные продукты. При избыточной массе тела и ожирении желательнее заменить пшеничный хлеб ржаным, кашу – овощными блюдами. При этом следует учесть, что сокращение потребления жиров может привести к ограничению поступления в организм витаминов А, Е и К, поэтому следует потреблять жиры в форме растительных масел или рыбьего жира. Насыщенные жиры животного происхождения следует исключить из рациона. Исключаются из рациона также продукты, которые стимулируют аппетит: приправы, пряности, экстрактивные вещества, ограничивается потребление соли. Следует свести к минимуму потребление кондитерских изделий и сахара.

Для предупреждения витаминной и минеральной (особенно кальция, железа, цинка, йода, витаминов А, Е и К) недостаточности в организме и ее последствий требуется

регулярное дополнение диет приемом витаминно-минеральных препаратов в физиологических дозах.

Детям с тяжелым ожирением в условиях стационара возможно назначение «разгрузочных» дней. При этом калорийность диеты в разгрузочные дни не должна быть ниже 60 % от суточной физиологической потребности ребенка. Разгрузочные дни (рисовые, фруктовые, овощные, соковые) могут дать эффект, если являются дополнительным средством к основному методу редуцированного питания. Углеводные разгрузочные диеты (яблочная, арбузная, огуречная, компотная, сыроовощная и др.) лишены жиров, почти не содержат белков, бедны поваренной солью и богаты калийными соединениями. Они малокалорийны, поэтому в организме активно расходуются жиры из депо; эти диеты хорошо переносятся больными, так как большой объем пищи создает чувство сытости и рефлекторное торможение пищевого центра. Для детей младшего школьного возраста они неприемлемы.

Критерии эффективности диспансеризации:

- нормализация массы тела,
- регрессивное течение заболевания,
- отсутствие симптомов осложнения ожирения,
- нормальное половое развитие.

Снимается с учета по нормализации массы. При осложненных формах (диэнцефальный синдром и др.) диспансеризация может быть продолжена до перевода под наблюдение терапевта-эндокринолога.

12.3. Врожденный и приобретенный гипотиреоз

Гипотиреоз – это клинический синдром, обусловленный сниженной продукцией тиреоидных гормонов или отсутствием чувствительности к ним в тканях. Может развиваться вследствие поражения щитовидной железы – первичный, гипофиза – вторичный, гипоталамуса – третичный гипотиреоз. Все формы могут быть врожденными и приобретенными. Но уровень гормонов может быть нормальным, гипотиреоз в этом случае связан с нечувствительностью к гормонам.

Клиника гипотиреоза может быть и транзиторной, в периоде новорожденности ею могут сопровождаться заболевания с проявлениями желтухи, анемии, энцефалопатии, гидроцефалии, кишечной непроходимости, сепсиса, внутриутробной инфекции.

Врожденный гипотиреоз (ВГ) является результатом порока развития щитовидной железы – гипо- или аплазии, генетически детерминированным нарушением синтеза гормонов щитовидной железы, а также наследственным дефектом рецепторов к T_3 , T_4 , ТТГ. Это чаще наследственная патология ферментативной системы, приводящая к нарушению синтеза тиреоидных гормонов, тиреоглобулина; нарушен захват йода и его органификация, может быть дисгормоногенез.

При всех формах врожденного гипотиреоза недостаток тиреоидных гормонов у плода приводит к нарушению дифференцировки мозга, уменьшению количества нейронов, нарушению миелинизации нервных волокон. Эти изменения практически необратимы, если лечение не начато в первые 4–6 недель. При врожденном гипотиреозе сложность подходов к лечению состоит в том, что лечить надо начинать рано, а симптоматика развивается постепенно, особенно у детей на естественном вскармливании,

так как в грудном молоке содержится достаточно много тиреоидных гормонов, но недостаточно для полной компенсации заболевания. Дети рождаются крупными, поведение изменено (сонливы, заторможены, малоэмоциональны), выражены нарушения дыхания (вплоть до апноэ), отмечается позднее отхождение мекония и отпадение пуповины, запоры, вздутие живота, мышечная гипотония.

К 3–4 месяца развертывается полная клиническая картина гипотиреоза – отставание в росте, массе, но из-за муциновых отеков ребенок не выглядит худым. Характерно лицо – узкие глазные щели, плоская широкая переносица, отечные веки, утолщенный, не помещающийся во рту язык, грубый голос. Психомоторное развитие резко задерживается, зубы прорезаются поздно. Кожа сухая, шершавая, холодная. Живот вздут, запоры, пупочные грыжи. Границы сердца умеренно расширены, тоны глухие, брадикардия, АД снижено, систолический шум, стридорозное дыхание.

Особую важность имеет ранняя диагностика гипотиреоза. Возможен скрининг на 3–5-й день жизни. При этом определяют ТТГ и T_4 в эритроцитах капиллярной крови на фильтровальной бумаге. Скрининг на врожденный гипотиреоз. Оптимальное время забора крови с целью скрининга ВГ – 3–5-й день жизни, верхняя граница нормы для ТТГ – 20–25 мЕд/л. Уровень T_4 – 84–65 нмоль/л. Если скрининга нет, необходимо обследовать детей с периода новорожденности, имеющих хотя бы два симптома из перечисленных.

Подтверждают диагноз гиперхолестеринемия, гиперлипидемия, изменения на ЭКГ (снижение вольтажа QRS, брадикардия), задержка темпов окостенения, наличие нормохромной анемии.

Лечение – заместительная терапия тироксином. Дополнительно назначают витамины А, В₁₂, нейротрофики (пирацетам, церебролизин, пантогам). Лечение длительное, под контролем ТТГ.

Диспансеризацию осуществляют педиатр и эндокринолог. Она предполагает два этапа.

Первый этап – родильный дом. Проводится скрининг-тест на гипотиреоз. При отсутствии возможности скрининг-теста в родильном доме для ранней диагностики гипотиреоза используется клиническая балльная шкала (таблица 41).

Таблица 41 – Клиническая балльная шкала ранней диагностики гипотиреоза

Шелушение и сухость кожных покровов	1 балл	Вес при рождении более 3 500 г	1 балл
Бледность и гипотермия кожи	1 балл	Беременность более 40 недель	1 балл
Увеличенный язык	1 балл	Открытый задний родничок	1 балл
Мышечная гипотония	1 балл	Пупочная грыжа	2 балла
Желтуха более трех дней	1 балл	Отечное, типичное лицо	2 балла
Женский пол	1 балл	Запоры	2 балла
При сумме баллов более 5 необходимо исключить гипотиреоз			

Второй этап – педиатрический участок. Осмотр и обследование в возрасте 14 дней, через 4–6 недель, далее – ежеквартально на первом году жизни, до трех лет – один раз в шесть месяцев, затем один раз в год. Осмотр невролога в один и два года, психиатра – в три года. Осмотр окулиста в два и три года, сурдолога – в два года. Далее специалисты осматривают ребенка ежегодно.

Дополнительные методы обследования: при ТТГ > 50 мкЕд/л на первом этапе повторные контрольные исследования ТТГ, Т₃, Т₄ в сыворотке крови проводятся в 14 дней, через 4–6 недель, далее – ежеквартально до одного года. В шесть месяцев проводится дополнительный контроль костного возраста.

Наблюдение постоянное до перевода во взрослую поликлинику. При подтверждении диагноза врожденного гипотиреоза – лабораторные исследования в 18 месяцев (ТТГ, Т₃, Т₄, общий анализ крови, протеинограмма, липидограмма), далее – один раз в шесть месяцев; один раз в год определение костного возраста, проведение аудиограммы, неврологический, психический статус (оценка психомоторного и интеллектуального развития), осмотр окулиста. Рекомендуются электромиография, реоэнцефалография, реовазография в 8–10 лет.

12.1. Эндемический зоб

Эндемический зоб – это проявление йодной недостаточности. Формирование зоба является компенсаторной реакцией, направленной на поддержание гомеостаза тиреоидных гормонов в организме. Спектр клинических проявлений зависит от времени возникновения дефицита:

- *плод*: аборт, мертворожденные, врожденные аномалии, повышенная перинатальная смертность, неврологический кретинизм (отсутствие или задержка психоневрологического развития, глухонмота, спастическая диплегия) или микседематозный кретинизм (к перечисленным выше признакам присоединяется карликовость, отеки);
- *новорожденные*: повышенная заболеваемость (асфиксия, инфекции и др.) и смертность, врожденный зоб, врожденный гипотиреоз;
- *дети и подростки*: зоб, ювенильный (субклинический) гипотиреоз.

В условиях дефицита йода возможно формирование гипотиреоза.

Субклинический гипотиреоз проявляется минимальными клиническими симптомами – снижением интеллекта, успеваемости, вялостью, зябкостью, сонливостью, повышенной заболеваемостью, снижением физического и полового развития, сухостью кожных покровов, симптомами астенизации, умеренной артериальной гипотензией, склонностью к запорам, незначительным снижением Т₄ и умеренным повышением ТТГ.

Размеры щитовидной железы:

- 0 степень – зоба нет;
- I степень – зоб не виден, но пальпируется;
- II степень – зоб виден на глаз и пальпируется.

Для точного определения размеров щитовидной железы показано проведение УЗИ (определяется объем в миллилитрах).

Лечение. В случае выявления субклинического гипотиреоза назначается левотироксин в малых дозах в сочетании с йодомарином. В состоянии эутиреоза рекомендуют прием йодомарина в возрастной дозе: до 6 лет – 90 мкг, до 10 лет – 120 мкг, в пубертатном периоде – 150 мкг утром до еды.

Диспансеризацию детей с эндемическим зобом проводят педиатр, эндокринолог с частотой осмотров один раз в шесть месяцев. Перед каждым диспансерным осмотром проводят дополнительные методы обследования. Определяют уровень тиреоидных

гормонов ТТГ, Т₃, Т₄, биохимические показатели: липидограмма, протеинограмма, сахар крови натощак, уровень йодурии.

Обязательны общий анализ крови, мочи, измерение АД, подсчет пульса, ЭКГ. Оценивается физическое развитие, состояние функции щитовидной железы (эутиреоз, гипотиреоз субклинический). УЗИ определяют размеры щитовидной железы (объем), экзогенность ткани щитовидной железы.

При диспансеризации дают рекомендации по профилактике йоддефицита:

- употребление йодированной соли, хлеба, молочных продуктов, обогащенных йодидом,
- применение йодомарина в дозе 150 мкг в сутки утром, во время беременности – 200 мкг в сутки).

С диспансерного учета дети не снимаются.

12.5. Аутоиммунный тиреоидит

Аутоиммунный тиреоидит (АИТ) (в литературе также можно встретить такие названия данной патологии, как зоб, хронический тиреоидит, болезнь Хашимото) – это хроническое заболевание щитовидной железы, которое приводит к постепенному разрушению ее тканей и, как следствие, развитию гипотиреоза. В основе данной патологии лежит аутоиммунный процесс, что и приводит к деструкции тканей железы.

Классификация

В зависимости от функционального состояния щитовидной железы выделяют следующие виды АИТ:

- *Эутиреоидный* – является состоянием нормальной функции щитовидной железы, может протекать продолжительное время и не иметь клинических проявлений.
- *Гипертиреоидный* – может определяться как транзиторное состояние на раннем этапе развития АИТ вследствие атаки антител на фолликулы щитовидной железы и деструктивного массивного выброса гормонов из разрушенных клеток.
- *Гипотиреоидный* – характеризуется снижением уровня гормонов щитовидной железы и выраженными клиническими проявлениями, которые приходится на разгар АИТ. Это наиболее частый вариант течения АИТ.

В зависимости от размера щитовидной железы выделяют такие варианты, как:

- *Гипертрофический* – характеризуется увеличением щитовидной железы, развивается в начале манифестации АИТ.
- *Атрофический* – характеризуется выраженным уменьшением размера щитовидной железы. Часто атрофический вариант является исходом гипертрофического, при этом варианте чаще развивается недостаточность функции железы (гипотиреоз).

В зависимости от варианта клинического течения выделяют:

- АИТ как самостоятельное заболевание.
- АИТ, объединенный с другой эндокринологической патологией.
- АИТ, входящий в состав другого аутоиммунного заболевания (например, аутоиммунный полиэндокринный синдром).

Симптомы аутоиммунного тиреоидита будут зависеть от функционального состояния железы. АИТ может долгое время протекать бессимптомно – так называемый

немой тиреоидит. У детей АИТ развивается постепенно, жалобы практически отсутствуют. Иногда ребенок или родители могут отмечать *признаки увеличения железы*: увеличение размеров шеи; чувство сдавления, дискомфорта в области шеи; одышка, возникающая в положении лежа на спине; иногда может отмечаться незначительная болезненность в области проекции ЩЖ и осиплость голоса, что может наблюдаться при значительном увеличении железы.

У 1–2 % пациентов АИТ начинается с *признаков тиреотоксикоза*: повышенная потливость, раздражительность, эмоциональная лабильность. Ребенку трудно сконцентрировать внимание, отмечаются учащенное сердцебиение, снижение массы тела, дрожание рук и чувство жара во всем теле.

Эндокринная офтальмопатия характеризуется отеком тканей вокруг орбиты, развитием экзофтальма (пучеглазия). В основе развития этого поражения тканей орбиты и глаза также лежит аутоиммунный процесс. Данное проявление регистрируется у порядка 3,3 % пациентов с АИТ и не зависит от функционального состояния железы.

Наиболее характерными проявлениями АИТ являются *симптомы гипотиреоза*, к которым можно отнести: сонливость, слабость; быструю утомляемость; ухудшение памяти; сонливость днем, бессонница ночью; медлительность; пастозность лица; влажные и холодные кисти и стопы; кожа сухая, шелушится; частые запоры. Такие дети часто имеют лишний вес, постоянно мерзнут, возможна задержка роста и может отмечаться выпадение волос, ломкость ногтей. У девушек наблюдаются нарушения менструально-го цикла. Перечисленные симптомы не являются специфичными только для АИТ.

Диагностика

Лабораторные методы:

- Общий анализ крови, мочи.
- Биохимическое исследование крови (определение глюкозы, белка крови, билирубина общего и по фракциям, АЛТ, АСТ, холестерина и других показателей).
- Исследование крови на уровень гормонов щитовидной железы (Т3, Т4), а также на тиреотропный гормон (ТТГ). При наличии показаний проводится исследование уровня и других гормонов.
- Определение антител к тканям ЩЖ.

Инструментальные методы:

- УЗИ щитовидной железы, при котором характерно обнаружение чередования гипо- и гиперэхогенных участков железы.
- Тонкоигольная цитология (биопсия). Данный вид исследования носит ограниченный характер и проводится только при наличии узловых образований в ткани железы для дифференциальной диагностики между злокачественным образованием и псевдоузлом на фоне АИТ. Информативность зависит от правильности забора материала для цитологии.

Диагноз считается достоверным при наличии высокого титра антител к щитовидной железе, характерных данных на УЗИ, а также при наличии клинической картины гипотиреоза.

Лечение аутоиммунного тиреоидита преимущественно медикаментозное. В зависимости от функционального состояния железы детям назначают анти tireoидные препараты коротким курсом (при наличии тиреотоксикоза) или заместительную

гормональную терапию на постоянной основе (при гипотиреозе). Критерием качества лечения является нормализация уровня тиреотропного гормона (ТТГ).

Хирургическое *лечение* проводится лишь при наличии признаков сдавления структур шеи (гипертрофическая форма АИТ со значительным увеличением железы). Признаками сдавления могут быть: сухой кашель, усиливающийся в положении лежа на спине (железа сдавливает шею), хрипота и изменение тембра голоса, сложности с проглатыванием пищи (вначале твердой, потом и жидкой), учащенное сердцебиение или появление аритмии. Все жалобы должны носить постоянный характер.

Последствия АИТ. В целом прогноз заболевания при своевременной диагностике и правильно назначенном лечении благоприятный, удается достичь продолжительной ремиссии без негативных последствий для жизни и здоровья ребенка. Однако при длительном игнорировании симптомов болезни может развиваться тяжелый гипотиреоз, что, в свою очередь, может привести к таким осложнениям, как:

- *Общая задержка развития.* Слабоумие, задержка физического развития. Возможно также нарушение репродуктивной функции в дальнейшем.
- *Нарушение работы сердечно-сосудистой системы* (аритмии, при продолжительном тяжелом течении возможно развитие сердечной недостаточности).
- *Компрессия органов средостения* увеличенной щитовидной железой.
- *Злокачественная трансформация* в лимфому наблюдается крайне редко.

12.6. Гипофизарная карликовость

Гормональная регуляция процессов роста осуществляется взаимодействием соматотропина, тиреоидных гормонов, инсулина, глюкокортикоидов, половых гормонов, инсулиноподобного ростового фактора I и II. Основные эффекты соматотропного гормона (СТГ) на уровне костной ткани состоят в стимуляции роста хрящей за счет индуцирования включения сульфата в протеингликаны, стимуляции синтеза белка, индуцирования митоза клеток. Эти эффекты СТГ опосредуются через факторы роста. Дефицит роста развивается вследствие первичного нарушения секреции СТГ на уровне гипофиза или вследствие нарушения регуляции гипоталамических структур.

Классификация. Различают врожденный и приобретенный дефициты СТГ.

Клиника. Задержку роста замечают к концу первого года жизни, но чаще отставание в росте становится очевидным к 2–4 годам. На фоне резкого отставания в росте характерны нормальные пропорции тела. Черты лица мелкие, тонкие волосы, высокий голос, короткая шея, маленькие кисти и стопы. Дряблая кожа с желтоватым оттенком. Гениталии недоразвиты, интеллект не страдает. Бывают симптоматические гипогликемии, иногда появляются симптомы несахарного диабета, гипотиреоза (сухость кожи, брадикардия, гипотония, запоры, астения).

Для диагностики соматотропной недостаточности в условиях специализированных стационаров проводят СТГ-стимулирующие тесты, основанные на способности различных фармакологических веществ стимулировать секрецию гормона роста. Тотальная соматотропная недостаточность диагностируется в случае выброса СТГ на фоне стимуляции менее 7 нг/мл, частичный дефицит при пике выброса от 7 до 10 нг/мл. Показатель СТГ > 10 нг/мл – нормальный уровень, лечения не требует.

Лечение. При выявлении тотальной недостаточности СТГ назначают постоянную заместительную терапию человеческими рекомбинантными препаратами гормона роста. Стандартная доза СТГ 0,1 ед/кг массы тела в сутки однократно, ежедневно вводится подкожно в 20–22 ч. Для введения используют шприц-ручки, которые позволяют точно дозировать препарат. У детей с пангипопитуитаризмом, помимо лечения гормоном роста, необходима заместительная терапия другими гормонами – левотироксином, глюкокортикоидами, десмопрессином, половыми гормонами. Лечение продолжают до закрытия зон роста или достижения социально приемлемого роста. Эффективность лечения определяют по прибавке роста. При адекватной терапии в первый год ребенок прибавляет в росте 8–13 см, затем 5–6 см в год.

Диспансеризацию проводят педиатр, эндокринолог с частотой осмотров один раз в 3–6 месяцев. При необходимости (появление новых жалоб, инфекции, интеркуррентные заболевания) назначают консультации специалиста невропатолога, лор-врача.

Дополнительные методы обследования: оценка роста, массы тела, пульса, АД, ЭКГ. Определение сахара крови, холестерина, белка и белковых фракций. Рентгенография кистей с лучезапястными суставами (костный возраст). Определение гормонов щитовидной железы, надпочечников, половых гормонов УЗИ гениталий – по показаниям. С диспансерного учета дети не снимаются.

Раздел 13

НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ОСТРЫХ И ХРОНИЧЕСКИХ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

13.1. Оценка и общие принципы организации неотложной медицинской помощи на амбулаторном уровне

Тактика неотложных мероприятий при оказании помощи детям должна основываться на преемственности оказания медицинской помощи на разных уровнях догоспитального этапа с последующим ее продолжением в условиях стационара.

Перед семейным врачом/участковым педиатром, оказывающим первую медицинскую помощь, стоят следующие задачи:

- оценка состояния и диагностика угрожающего состояния;
- быстрый вызов бригады скорой медицинской помощи (СМП), опытных специалистов;
- оказание неотложной помощи на месте, не дожидаясь СМП;
- принятие решения о необходимости и месте госпитализации;
- улучшение оснащенности медицинской организации необходимым оборудованием и своих навыков по оказанию экстренной помощи.

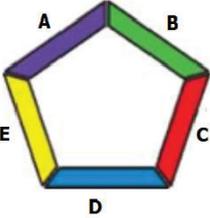
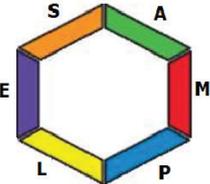
Подход к оценке. Для оценки состояния и неотложного лечения ребенка с тяжелым заболеванием или травмой используйте модель «оцени – классифицируй – реши – действуй» (рисунок 9). В зависимости от полученной информации, собранной во время оценки, следует классифицировать клиническое состояние ребенка по типу и тяжести, решить, что необходимо выполнить, и действовать, осуществляя соответствующее лечение. Затем переоценить состояние и повторить оценку.



Рисунок 9 – Последовательная оценка состояния у детей

Этот процесс является непрерывным. Оценка состояния ребенка производится постоянно и в определенной последовательности, она состоит из четырех частей.

Таблица 42 – Последовательная оценка состояния ребенка

Клиническое исследование	Краткое описание
 <p>Оценка общего вида ребенка</p>	<p>Оценка общего вида – это быстрая оценка «на взгляд и на слух» (аудиовизуальная), не затрагиваясь до ребенка:</p> <ul style="list-style-type: none"> • А – внешний вид ребенка • В – работа дыхания • С – кровоснабжение кожи <p>Выполняется в течение первых нескольких секунд при обнаружении ребенка.</p> <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; text-align: center;">  <i>Если есть нарушения, угрожающие жизни, немедленно начинайте оказывать помощь!</i> </div>
 <p>Первичная оценка</p>	<p>Первичная оценка – стандартизированный метод оценки для выявления жизнеугрожающих состояний по пошаговому алгоритму ABCDE:</p> <ul style="list-style-type: none"> • А – оценка дыхательных путей и обеспечение его проходимости • В – дыхание • С – кровообращение • D – неврологический статус • E – полный осмотр раздетого ребенка <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; text-align: center;">  <i>Если есть нарушения, угрожающие жизни, немедленно начинайте оказывать помощь!</i> </div>
 <p>Вторичная оценка</p>	<p>Выяснение историй заболевания с использованием алгоритма SAMPLE и полное физикальное обследование «с головы до пят»:</p> <p>S – симптомы (жалобы) A – аллергия M – медикаменты, которые принимал P – перенесенные болезни L – последний прием пищи: время и характер E – события, повлекшие за собой данный случай</p> <p>Фокусироваться на объективных данных</p> <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; text-align: center;">  <i>Если есть нарушения, угрожающие жизни, немедленно начинайте оказывать помощь!</i> </div>
<p>Третичная оценка – в полном объеме выполняется на стационарном уровне</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Лабораторные исследования • Рентген • Другие дополнительные исследования, помогающие установлению диагноза и лечения <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; text-align: center;">  <i>Если есть нарушения, угрожающие жизни, немедленно начинайте оказывать помощь!</i> </div>

Этапы оценки состояния ребенка. Последовательная оценка состояния ребенка систематизирована, она состоит из четырех этапов (таблица 42):

- 1) оценка общего вида ребенка – «треугольник педиатрической оценки»;
- 2) первичная оценка состояния по принципу ABCDE;
- 3) вторичная оценка состояния с применением мнемоники SAMPLE и полное физикальное обследование ребенка «с головы до пяток»;
- 4) третичная оценка состояния, которая включает в себя лабораторные и другие инструментальные исследования.

Определение угрозы для жизни. Основываясь на полученных ключевых данных, необходимо определить, является ли это состояние:

- опасным для жизни – имеют место неотложные состояния;
- не опасным для жизни – состояние не опасно для жизни, продолжите систематическую оценку пациента.

Если на каком-нибудь этапе обнаруживается опасная для жизни ребенка проблема, следует немедленно обратиться в службу неотложной помощи (СМП) и начать реанимационные мероприятия.

В отличие от остановки сердца у взрослых, когда в большинстве случаев имеется непосредственная кардиологическая причина остановки, первичная остановка сердца у детей встречается крайне редко (рисунок 10). Чаще всего причиной становится нарушение дыхания и кровообращения.

Главный вывод из этого положения: существует возможность на раннем этапе распознать причину критической ситуации и предотвратить ее прогрессирование до полной остановки сердца.

Клиническое состояние у ребенка с неотложными признаками может представлять собой комбинацию дыхательных и сердечно-сосудистых нарушений. При ухудшении



Рисунок 10 – Схема патогенеза развития остановки сердца у детей

состояния ребенка с тяжелым заболеванием или травмой нарушения одного типа могут вызвать другие. Приведенная классификация клинических состояний (таблица 43) поможет врачу выбрать правильное решение.

Таблица 43 – Классификация клинических состояний по типу и тяжести

	Тип	Тяжесть
Дыхание	<ul style="list-style-type: none"> • Обструкция верхних дыхательных путей • Обструкция нижних дыхательных путей • Заболевание легочной ткани • Нарушение регуляции дыхания 	<ul style="list-style-type: none"> • Респираторный дистресс (расстройство дыхания) • Тяжелая дыхательная недостаточность
Кровообращение	<ul style="list-style-type: none"> • Гиповолемический шок • Распределительный шок • Кардиогенный шок • Обструктивный шок 	<ul style="list-style-type: none"> • Компенсированный шок • Декомпенсированный шок

В процессе оказания неотложной помощи необходимо придерживаться следующих последовательных пунктов:

➤ **Решение**

Врач решает, что делать, основываясь на результатах оценки и классификации (категоризации) состояния. Характер действий будет зависеть от специализации врача.

➤ **Действие**

Начальные лечебные мероприятия должны соответствовать типу и тяжести клинического состояния. Действия могут быть простыми, такими как правильная укладка ребенка для защиты дыхательных путей и проведение ИВЛ.

➤ **Сообщение в службу неотложной помощи (СМП) и передача лечения**

На догоспитальном уровне важно срочно сообщить в СМП и начать реанимационные мероприятия, пока другие спасатели не будут готовы оказывать помощь. После прибытия специалистов подготовить отчет о том, что произошло и что было сделано.

➤ **Повторная оценка**

Алгоритм «оценка – классификация – решение – действие» является непрерывным. Следует проводить повторную оценку состояния пациента после выполнения назначения. Например, после назначения кислорода: облегчилось ли дыхание? есть ли улучшение цвета кожных покровов и психического состояния? После выполнения болюса жидкости ребенку с гиповолемическим шоком: улучшилась ли перфузия? нужен ли еще один болюс?

Этапы оценки состояния ребенка

Оценка общего вида ребенка – «треугольник педиатрической оценки»

Выполняется в течение первых нескольких секунд при обращении родителей или обнаружении ребенка, не дотрагиваясь до него (рисунок 11).

- Треугольник педиатрической оценки (ТПО) проводится перед началом проведения оценки по ABCDE.
- ТПО используется для быстрого выявления, «болен» ребенок или нет, стабильно ли его состояние.

 <p>Внешний вид А</p> <p>Работа дыхания В</p> <p>Кровообращение кожи С</p>	<p>Оценка общего вида – это быстрая оценка «на взгляд и на слух» (аудиовизуальное) не дотрагиваясь до ребенка: А – внешний вид ребенка (реакция на окружающих) В – работа дыхания (видимые и слышимые признаки респираторного дистресса и ДН) С – кровообращение кожи (цвет кожи)</p> <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; text-align: center;">  <p><i>Если есть нарушения, угрожающие жизни, немедленно начинайте оказывать помощь!</i></p> </div>
---	--

Рисунок 11 – Оценка общего вида ребенка – «треугольник педиатрической оценки»

В таблице 44 указаны угрожающие клинические симптомы «на взгляд и на слух», которые будут отражать нестабильное состояние ребенка, требующее немедленных действий со стороны медицинского работника:

Таблица 44 – Угрожающие клинические симптомы на «на взгляд и на слух»

Оценка общего вида ребенка	Общее впечатление за первые несколько секунд при обнаружении или обращении больного ребенка
Внешний вид (А)	Снижение мышечного тонуса, неспособность успокаиваться/утешаться, снижение реакции на окружающее, слабость речи или крика, страдальческое выражение лица/поникший взгляд обычно указывает на серьезность заболевания или травмы
Работа дыхания (В)	Увеличение работы дыхания (раздувание крыльев носа, кивательные движения головой, участие вспомогательной мускулатуры грудной клетки), слабость или отсутствие попыток вдоха, ненормальные звуки (хрип, экспираторный стон – кряхтящее дыхание, стридор, астмоидное дыхание)
Кровообращение кожи (С)	Ненормальный цвет кожи (бледность или мраморность), кровотечение. Есть ли признаки центрального цианоза – синюшного или пурпурного окрашивания языка и слизистой оболочки полости рта, который будет указывать на неотложное состояние ребенка. Бледность – ранний признак шока. Серый цвет кожных покровов предполагает плохую перфузию, снижение оксигенации – или и то и другое

Первичная оценка состояния по принципу ABCDE

После оценки общего вида ребенка (ТПО) необходимо приступить к практической оценке состояния ребенка, которая проводится по стандартизированному методу для выявления жизнеугрожающих состояний по шаговому алгоритму ABCDE (рисунок 12).

Важно распознать жизнеугрожающие состояния на каждом шаге ABCDE. При установлении угрозы *не переходите к следующему этапу, до ее устранения.*

Для быстрой первичной оценки на каждый шаг стараться использовать не более 10 с!

Основываясь на этой классификации, решается, что нужно сделать, затем следует провести необходимые манипуляции и лечение.

Первичная оценка состояния включает оценку жизненно важных показателей дыхательной системы, кровообращения, неврологического статуса и полный осмотр ребенка (*E-Exposure*), выполняется после восстановления жизненно важных функций

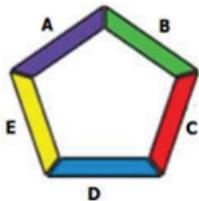
 <p>Первичная оценка состояния</p>	<ul style="list-style-type: none"> • А (Airway) – оценка дыхательных путей и обеспечение его проходимости • В (Breathing) – состояние функции дыхания • С (Circulation) – кровообращение • D (Disability) – неврологический статус • Е (Exposure) – полный осмотр раздетого ребенка <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; margin-top: 10px;">  <p><i>Если есть нарушения, угрожающие жизни, немедленно начинайте оказывать помощь!</i></p> </div>
--	--

Рисунок 12 – Первичная оценка состояния по принципу ABCDE

ребенка в критическом состоянии по А – В – С – Д. Полный осмотр ребенка – это заключительный компонент первичной оценки состояния.

Для полного осмотра необходимо раздеть ребенка с тяжелым заболеванием или травмой по мере необходимости. Поочередно удалить одежду с обследуемых областей, чтобы внимательно осмотреть лицо, туловище, конечности и кожные покровы ребенка. Необходимо использовать согревающие лампы и одеяла для предупреждения развития у ребенка гипотермии.

Во время этой части обследования необходимо искать наличие сыпи, признаки травмы (кровотечения, ожоги или необычные отметины), которые могут свидетельствовать о насилии.

Необходимо обратить внимание на реакцию ребенка при пальпации конечностей. При очевидной болезненности можно заподозрить повреждения данной области, возможно, придется иммобилизовать конечность. Необходимо определить центральную температуру.

Вторичная оценка состояния

После завершения первичной оценки и необходимых для стабилизации состояния вмешательств следует провести вторичную оценку.

Компоненты вторичной оценки состояния:

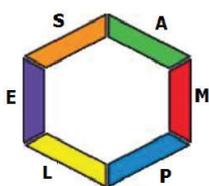
- сбор анамнеза (SAMPLE);
- физическое обследование (E).

Подробный сбор анамнеза при проведении вторичной оценки состояния. Представлен на рисунке 13.

Подробное физикальное обследование: провести полное физикальное обследование «с головы до пяток». Осмотреть уши, глаза, нос, рот, слизистые оболочки. Объем физикального обследования ребенка определяется тяжестью заболевания или травмы.

Третичная оценка состояния

Исследования третьего порядка (таблица 45) помогают установить наличие и определить тяжесть нарушений дыхания и кровообращения. Сроки проведения исследований третьего порядка определяются клинической ситуацией.



Вторичная оценка

Выяснение историй заболевания с использованием алгоритма SAMPLE и полное физикальное обследование «с головы до пят»:

- **S** (*Signs and Symptoms*) – симптомы и признаки начала заболевания:
 - изменение дыхания (кашель, учащенное дыхание, увеличение работы дыхания, одышка, патологическая форма дыхания, боль в груди при глубоком вдохе);
 - изменение уровня сознания;
 - возбуждение, беспокойство;
 - лихорадка;
 - ограничение способности к пероральному приему пищи;
 - понос, рвота;
 - кровотечение;
 - вялость.
- **A** (*Allergies*) – аллергические реакции на лекарственные препараты, продукты питания и т.д.
- **M** (*Medications*) – прием медикаментов: последняя дозировка и время приема препаратов.
- **P** (*Past medical history*) – история болезни:
 - история здоровья;
 - существующие медицинские проблемы (например, астма, ХОБЛ, ВПС и т.д.);
 - перенесенные хирургические операции.
- **L** (*Lastmeal*) – последний прием пищи: время последнего приема пищи или жидкости и ее характер (включая кормление младенцев грудью или из бутылочки).
- **E** (*Events*) – предшествующие события данному состоянию. События, приведшие к данной болезни или травме (например, внезапное или постепенное начало, тип повреждения):
 - факторы риска на месте происшествия;
 - лечение, проводимое от начала заболевания или момента травмы до настоящего времени;
 - предполагаемое время прибытия помощи (в начале или момент заболевания до больницы).
- Фокусироваться на объективных данных.



Если есть нарушения, угрожающие жизни, немедленно начинайте оказывать помощь!

Рисунок 13 – Подробный сбор анамнеза при проведении вторичной оценки состояния

Таблица 45 – Исследования, проводимые при третичной оценке состояния на догоспитальном уровне

Наименование	Исследования
Лабораторные	<ul style="list-style-type: none"> Сахар крови Гемоглобин
Инструментальные	<ul style="list-style-type: none"> Пульсоксиметрия Рентгенография грудной клетки – по мере возможности Мониторинг АД Эхокардиография

13.2. Оценка и восстановление нарушений проходимости дыхательных путей

Оценивая состояние дыхательных путей, важно установить их проходимость – А (Airway) (таблица 46). Если пациент способен говорить/плакать, то дыхательные пути проходимы, но необходима повторная оценка. Чтобы оценить, есть ли у ребенка нарушение проходимости дыхательных путей (А – Airway) или проблемы с дыханием (В – Breathing), вы должны определить:

- есть ли у ребенка дыхание;
- есть ли препятствие или обструкция дыхательных путей (асфиксия);
- есть ли у ребенка центральный цианоз;
- есть ли у ребенка тяжелая дыхательная недостаточность.

Таблица 46 – Оценка проходимости дыхательных путей и меры обеспечения проходимости

Состояние	Описание
Свободны, проходимы	Дыхательные пути открыты, препятствия для нормального дыхания нет
Проходимость восстанавливается	Проходимость дыхательных путей может поддерживаться <i>простыми мерами</i>
Проходимость не восстанавливается	Для поддержания проходимости и защиты дыхательных путей необходимы <i>дополнительные меры</i>

У травмированных пациентов обеспечение проходимости дыхательных путей проводится с одновременной защитой шейного отдела позвоночника. Важным принципом лечения является защита позвоночника и спинного мозга.

Для оценки проходимости дыхательных путей необходимо:

- оценить движения (экскурсия) грудной клетки и живота (вижу);
- установить наличие дыхательных шумов и движения воздуха (слышу);
- ощутить движения воздуха у рта и носа ребенка (ощущаю).

Восстановление проходимости дыхательных путей зависит от того, в сознании ребенок или без сознания, от выраженности респираторного дистресса (дыхательное расстройство) и дыхательной недостаточности.

Признаки обструкции верхних дыхательных путей:

- ребенок тревожный, беспокойный, раздражительный;
- увеличение респираторного усилия с втяжением грудной клетки, раздуванием крыльев носа, учащением дыхания;

- использование мышц шеи;
- патологические звуки во время вдоха (хрипение или свист, стридор, бульканье);
- появление центрального цианоза;
- принимает вынужденное положение;
- отсутствие движения воздуха и дыхательных шумов, несмотря на попытки вдоха (полная обструкция верхних дыхательных путей).

Обструкция верхних дыхательных путей может быть вызвана чаще всего инородным телом дыхательных путей, крупом, эпиглотитом, заглоточным абсцессом, анафилакцией, западением языка у ребенка без сознания.

Если у ребенка имеет место инородное тело дыхательных путей, необходимо их удалить по принятому стандарту.

Оказание неотложной помощи зависит от того, в сознании ребенок или без сознания, от выраженности респираторного дистресса (дыхательное расстройство) и дыхательной недостаточности. Объем помощи на догоспитальном этапе с поддержкой проходимости ВДП.

Состояние функции дыхания

Восстановление проходимости дыхательных путей само по себе не гарантирует адекватную вентиляцию. Необходимо провести оценку качества (функции) дыхания – **B (Breathing)**. Мы теперь должны определить:

- как дышит ребенок;
- есть ли у ребенка признаки тяжелой дыхательной недостаточности (ТДН).

Признаки ТДН: дыхание явно затрудненное, учащенное, стонущее, с втяжением уступчивых мест грудной клетки, раздуванием крыльев носа и участием вспомогательной мускулатуры (ребенок как бы кивает в такт дыханию). Вследствие дыхательной недостаточности ребенок не может есть и быстро утомляется.

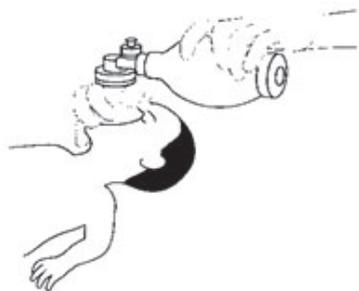
Грудная клетка должна быть открыта для адекватной оценки экскурсии грудной клетки. Аускультация должна быть произведена, чтобы убедиться в наличии потока воздуха в легких. Перкуссия может продемонстрировать наличие воздуха в легких или изменение перкуторного звука в зависимости от наличия воспаления легочной ткани, крови, жидкости, воздуха в плевральной полости. Визуальный осмотр и пальпация может обнаружить повреждение грудной клетки, которое может быть опасным для вентиляции.

Состояния, которые могут резко ухудшить вентиляцию легких и являются жизнеугрожающими состояниями: тяжелая пневмония с ТДН, астматический статус, напряженный пневмоторакс, массивный гемоторакс, открытый пневмоторакс и флотирующая грудная клетка.

Оценка дыхания включает:

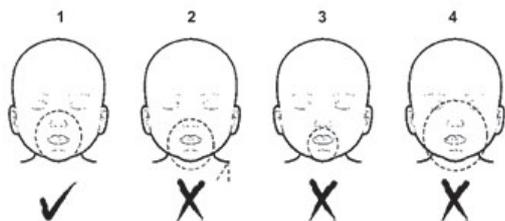
- определение частоты дыхания; респираторного усилия; дыхательного объема; характера шумов в дыхательных путях и в легких;
- проведение пульсоксиметрии (SpO₂).

Если ребенок не дышит, необходимо поддерживать дыхание искусственно при помощи искусственной вентиляции «рот в рот» либо при наличии мешка Амбу и лицевой маски в соответствии с возрастом. Очень важно подобрать маску правильного размера. Правильный размер и положение маски показаны на рисунке 14.



Размеры дыхательных мешков Амбу:

- младенческий: объем мешка 250 мл (меньше 7 кг);
- детский: 500 мл (7–30 кг);
- взрослый: 1 500 мл (больше 30 кг)



Правильный размер и положение маски:

- 1 – правильный размер и положение;
- 2 – слишком большой размер, перекрывает подбородок;
- 3 – слишком маленькая маска, не покрывает ноздрей;
- 4 – слишком большая маска, перекрывает глаза

Рисунок 14 – Размеры, а также правильное положение мешков Амбу и лицевой маски

Частота вентиляций для взрослых – 10–12 в минуту, а для младенцев и детей – 12–20 в минуту (каждые 3–5 с) без интубации при неадекватных дыхательных усилиях. Объем вентиляций 10 мл/кг массы тела без O_2 , 6–7 мл/кг с O_2 .

Вентиляция при помощи маски-мешка является безопасным и эффективным методом у детей, которые нуждаются в респираторной поддержке на протяжении короткого периода времени, т.е. на догоспитальном этапе или в отделении неотложной медицинской помощи. Проведение искусственного дыхания и нагнетание воздуха в легкие (оптимальный дыхательный объем) с помощью маски-мешка должно вызвать умеренный подъем грудной клетки на вдохе.

Нарушения частоты дыхания:

- *тахипноэ* – учащенное дыхание, сочетается с другими признаками увеличения респираторного усилия (возрастные нормы частоты дыхания приведены в таблице 47). Термин «тихое тахипноэ» используется, если нет признаков увеличения респираторного усилия. К причинам «тихого тахипноэ» относятся такие внелегочные нарушения, как: высокая температура, боль, умеренный метаболический ацидоз при дегидратации, сепсис (при отсутствии пневмонии);
- *брадипноэ* – уреженное и нерегулярное дыхание у тяжело больного ребенка является грозным симптомом, часто предвещающим остановку дыхания;
- *апноэ* – отсутствие дыхания в течение 20 с или менее, если сопровождается брадикардией, цианозом или бледностью.

Таблица 47 – Нормальная частота дыхания по возрасту (Nazinski, 1999)

Категории	Возраст, лет	Частота дыхания
Грудной	< 1	30–60
Маленький ребенок	1–3	24–40
Дошкольник	4–5	22–34
Школьник	6–12	18–30
Подросток	13–18	12–16

Респираторное усилие. Увеличение респираторного усилия отражает попытку ребенка улучшить оксигенацию, вентиляцию или и то и другое.

Признаки увеличения респираторного усилия, которые свидетельствуют о тяжелой дыхательной недостаточности:

- раздувание крыльев носа; удлинение вдоха или выдоха; участие в дыхании вспомогательных мышц;
- кивки или парадоксальное дыхание (во время вдоха грудная клетка опускается, а брюшная полость расширяется и наоборот), либо стонущее (кряхтящее) дыхание;
- дыхание ртом или «хватает» ртом воздух; очень частое дыхание;
- выраженное втяжение нижней части грудной клетки; втяжение грудной клетки в сочетании со свистящим дыханием или храпом на вдохе указывают на обструкцию верхних дыхательных путей;
- втяжение в сочетании со свистящими звуками во время выдоха, предполагают обструкцию нижних дыхательных путей (астма, бронхиолит), порождающую затруднение вдоха и выдоха;
- втяжение в сочетании с «экспираторным стоном» или затрудненным дыханием предполагают паренхиматозные заболевания легких;
- не может сосать грудь из-за проблем с дыханием; ребенок старшего возраста не может говорить.

Дыхательный объем (ДО) у младенцев и детей старше года в норме спонтанный и варьирует от 4 до 6 мл/кг, а во время вспомогательной вентиляции ДО составляет от 6 до 8 мл/кг, а иногда и выше 10 мл/кг.

Если проводится вентиляция у детей мешок-клапан-маской для педиатрических пациентов чрезмерным объемом, то существенно возрастает потенциал ятрогенной баротравмы, так как трахеобронхиальное дерево и альвеолы у детей являются хрупкими и незрелыми. Если будет поддерживаться вентиляция легких у детей с помощью мешок-клапан-маски для взрослых, то значительно увеличивается риск баротравмы.

Дача кислорода. Всем детям с проблемами проходимости дыхательных путей и/или дыханием после восстановления проходимости дыхательных путей в первую очередь необходимо дать кислород, пока вы будете продолжать оценивать другие проблемы. Важно иметь оборудование для контроля расхода кислорода.

Способы доставки кислорода (рисунок 15):

- через назальные канюли (вилки) соответствующего размера в соответствии с возрастом;
- через назальный катетер.

В экстренных случаях *скорость подачи кислорода* оценивается и контролируется по результатам пульсоксиметрии.



Рисунок 15 – Способы доставки кислорода

Пульсоксиметрия – это неинвазивный метод оценки, используемый для подсчета и оценки количества гемоглобина, насыщенного кислородом. Надежный, воспроизводимый, легкий метод измерения сатурации кислорода и ЧСС в отделении неотложной помощи и в полевых условиях. Датчик можно расположить на пальце рук, ног, мочки ушей.

Положение для обеспечения проходимости дыхательных путей у ребенка в сознании:

- осмотрите ротовую полость и удалите инородные тела, если вы их обнаружили;
- удалите слизистые выделения из ротоглотки;
- позвольте ребенку принять комфортное положение или придать ему положение, которое улучшает проходимость дыхательных путей, возможно на руках у родителей;
- дайте кислород;
- пульсоксиметрия;
- обеспечьте тепло;

Положение для обеспечения проходимости дыхательных путей у ребенка без сознания и без травмы. Проблемы с проходимостью дыхательных путей или с дыханием у ребенка без сознания опасны для жизни. Этот ребенок нуждается в немедленном лечении, чтобы улучшить или восстановить дыхание, прежде чем вы продолжите оценку неотложных признаков. В первую очередь, если ребенок без сознания, необходимо исключить травму шейного отдела позвоночника, так как от этого факта зависит объем и правила оказания неотложной помощи.

Для ведения больного без травмы необходимо сначала открыть дыхательные пути, а затем начать давать ребенку кислород.

1. Запрокиньте голову ребенка, как показано на рисунке 16.
2. Осмотрите ротовую полость и удалите имеющиеся инородные тела, если они хорошо видны.
3. Удалите слизистые выделения из глотки.
4. Проверьте проходимость дыхательных путей, наблюдая за движениями грудной клетки, прислушиваясь к звукам (рисунок 17).
5. При появлении самостоятельного дыхания дайте кислород.

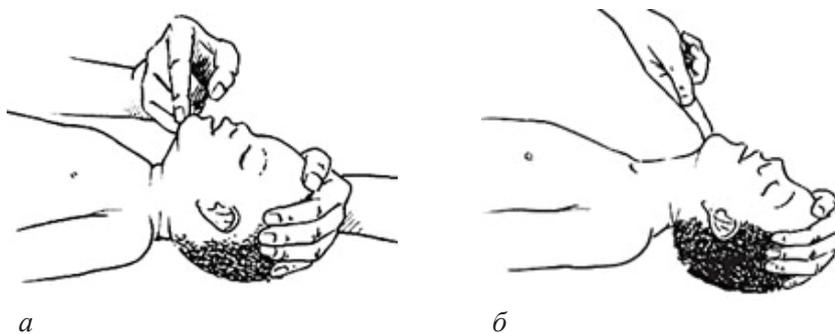
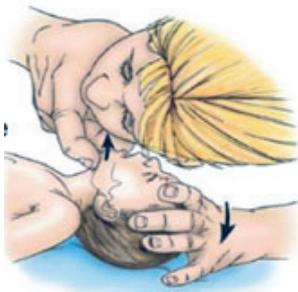


Рисунок 16 – Позиции для открытия дыхательных путей:

а – нейтральная позиция для открытия дыхательных путей у младенца («поза приноживания») при отсутствии травмы шеи – носом вверх; *б* – поза «приноживания» для открытия дыхательных путей у ребенка старшего возраста при отсутствии травмы шеи – подбородком вверх



- «*Вижу*». Если ребенок активен или плачет, очевидно, что он дышит. Если этих признаков нет, оцените есть ли движение грудной клетки и живота при дыхании.
- «*Слышу*». Прислушайтесь к любым звукам при дыхании. Нормальные ли они?
- «*Ощущаю*». Ощутить движения воздуха у носа и рта ребенка

Рисунок 17 – Оценка проходимости дыхательных путей

6. Если дыхание не восстановилось, начните вентиляцию легких мешком Амбу с присоединением 100 % кислорода (см. ниже).

Положение для обеспечения проходимости дыхательных путей у ребенка без сознания, если есть вероятность травмы шеи. У пациентов с политравмами, особенно с нарушением уровня сознания или при наличии тупой травмы выше ключиц, необходимо предполагать повреждение шейного отдела позвоночника.

Если у ребенка есть либо предположительно есть травма шеи, следует избегать дальнейших движений в области шеи во время оценки или лечения. Для исключения наличия травмы головы или шеи:

- спросите, есть ли у ребенка травма головы или шеи, отмечались ли падения, которые могли бы повредить позвоночник;
- посмотрите на синяки или другие признаки травмы в области головы или шеи;
- стабилизируйте шею, если подозреваете, что его состояние тяжелое.

Сначала стабилизируйте шею с помощью шины Шанца, при ее отсутствии можно использовать подручные средства (рисунок 18):

- зафиксируйте лоб ребенка при помощи клейкой ленты к краям жесткой доски;
- шея ребенка не должна двигаться, для этого необходимо поддерживать голову с каждой стороны любыми подручными средствами;
- зафиксируйте подбородок ребенка клейкой лентой к краям жесткой доски для сохранения данного положения.

Затем, чтобы открыть и обеспечить проходимость дыхательных путей, используйте метод выведения нижней челюсти без запрокидывания головы, как показано на рисунке 19. Нижняя челюсть выводится вперед за счет расположения двух или трех пальцев под углом нижней челюсти с обеих сторон, которые выдвигают челюсть вверх под углом 90 градусов относительно туловища. Это безопасный метод, используемый при подозрениях на травму у детей всех возрастов.

После открытия дыхательных путей выполните те же действия, которые описаны выше, а именно: санация ДП и проверка дыхания «вижу, слышу, ощущаю», дача кислорода при восстановлении дыхания или ИВЛ мешком Амбу при его отсутствии.

В дальнейшем при необходимости передвижения и смены положения у больного с травмой шеи проводите переворачивание больного по типу «бревна» – это переворачивание тела ребенка с одновременной стабилизацией шеи (рисунок 20).

Если у ребенка рвота, поверните его на бок, удерживая голову на одной линии с телом.



Рисунок 18 – Иммобилизация шеи с помощью шины Шанца



Рисунок 19 – Выведение нижней челюсти без запрокидывания головы

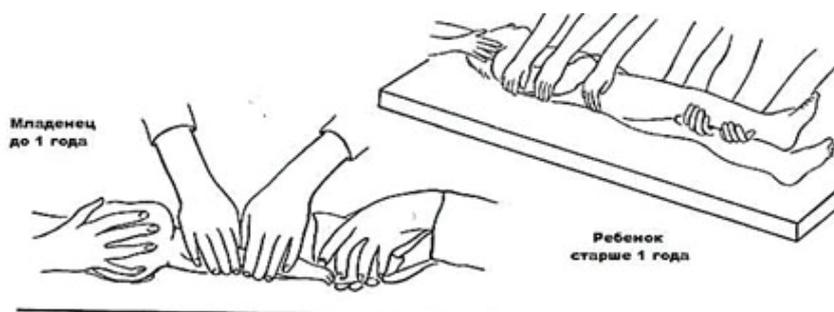


Рисунок 20 – Переворачивание «бревном»

Пройодимость дыхательных путей у детей без сознания можно временно поддерживать с помощью вспомогательных средств:

1. Воздуховоды – временные меры обеспечения проходимости дыхательных путей:

- орофарингеальный воздуховод устанавливается тогда, когда ребенок без сознания и отсутствует рвотный рефлекс. Устанавливается без поворота воздуховода на 180 градусов из-за большого языка и вероятности повреждения мягких тканей ротовой полости, поэтому можно использовать изогнутый клинок ларингоскопа или шпатель для надавливания языка;
- назофарингеальный воздуховод у детей начинают использовать с девяти лет из-за более выступающих мягких тканей носоглотки, что может привести к кровотечению, до этого возраста его использование противопоказано. Он используется у детей в сопорозном (полубессознательном) состоянии.

Воздуховоды бывают различных размеров. Подходящим размером воздуховода является тот размер, который начинается у резцов и заканчивается у угла нижней челюсти, если его положить на боковую часть лица, при этом выпуклая сторона должна быть обращена вверх.

Выбор правильного размера воздуховода и его введение (рисунок 21):

- выберите подходящий размер воздуховода;
- откройте дыхательные пути; старайтесь не двигать шей, если подозреваете травму головы/шеи;
- с помощью шпателя вставьте воздуховод выпуклой стороной вверх, пока его кончик не достигнет мягкого неба;
- повторно проверьте проходимость дыхательных путей;

- используйте различные размеры воздуховода или введите заново если нужно;
- дайте кислород.

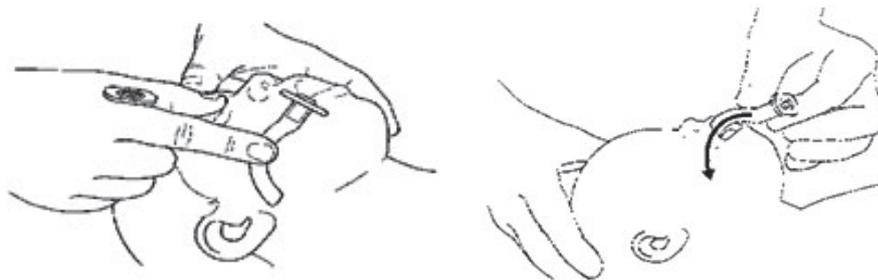


Рисунок 21 – Определение размера воздуховода и его введение

2. Оро- или назотрахеальная интубация – окончательные меры обеспечения проходимости дыхательных путей, должны использоваться по показаниям начиная с догоспитального этапа (например, реанимационная бригада СМП транспортирует больных, производя интубацию трахеи и подключая больного к ИВЛ).

Для интубации трахеи размер эндотрахеальной трубки у детей в отличие от взрослых производится по формуле:

- внутренний диаметр (мм) = (возраст в годах : 4) + 4;
- глубина введения оротрахеальной трубки (см) = (возраст в годах : 2) + 12;
- глубина введения назотрахеальной трубки (см) = (возраст в годах : 2) + 15.

Детям до девяти лет нельзя проводить назотрахеальную интубацию из-за трудности интубации и вероятности пенетрации свода черепа или повреждения более выступающих мягких тканей носоглотки (связанные с лимфатическими железами), которая может привести к кровотечению.

Но у детей до пяти лет с наличием признаков шока необходимо определить, нет ли тяжелого нарушения питания у ребенка.

У ребенка с тяжелым истощением шок ставится, если к трем положительным признакам шока добавляется наличие заторможенности или отсутствия сознания у данного ребенка.

Если у ребенка есть тяжелое нарушение питания, необходимо использовать другие виды жидкостей и другой способ ведения, также необходим очень внимательный мониторинг состояния детей. Таким детям назначают другой режим лечения в условиях стационара.

13.3. Диагностика и оказание неотложной медицинской помощи ребенку при синдромах острой недостаточности кровообращения

После оценки А и В (проходимости дыхательных путей и функции дыхания соответственно) и проведения необходимых мероприятий по неотложному лечению системы дыхания (при наличии неотложных признаков) необходимо приступить к оценке С (Circulation) – состояния функции кровообращения.

Согласно рекомендациям ВОЗ, на данном этапе определяется два неотложных признака:

- C_1 – признаки шока;
- C_2 – симптомы тяжелого обезвоживания.

При исследовании функции сердечно-сосудистой системы оцениваются в первую очередь признаки шока:

- проверьте, не холодные ли у ребенка руки;
- проверьте, не превышает ли время наполнения капилляров 3 с.

Для этого нажимайте в течение 5 с на ноготь большого пальца руки или ноги так, чтобы кожа под ним побелела (i). Определите время с момента прекращения нажатия до полного восстановления розового цвета ногтевого ложа (ii). Частыми причинами удлинения времени наполнения капилляров являются дегидратация, шок и гипотермия.

Если время наполнения капилляров превышает 3 с, проверьте пульс (см. таблицы 48 и 49).

Возрастные нормы ЧСС приведены в таблице 50.

Таблица 48 – Определение пульса у младенцев и у детей старше одного года

Наименование	Возрастная категория	
	Младенец (до 1 года)	Ребенок старше 1 года
Периферический пульс	<ul style="list-style-type: none"> • Плечевая артерия (предпочтительно) • Лучевая артерия • Arteriadorsalispedis (а. стопы) • Arteriatibialis posterior 	<ul style="list-style-type: none"> • Плечевая артерия • Лучевая артерия • Arteriadorsalispedis • Arteriatibialis posterior
Центральный пульс	<ul style="list-style-type: none"> • Бедренная артерия (предпочтительно) • Подмышечная артерия 	<ul style="list-style-type: none"> • Сонная артерия • Подмышечная артерия • Бедренная артерия

Таблица 49 – Патология ЧСС

По частоте	Классификация
Учащение	Тахикардия (у младенцев до одного года): 220 уд/мин, а у ребенка (дети старше одного года) 180 уд/мин, если выше этой границы, то это считается тахикардией)
Урежение	Брадикардия
Отсутствие пульса	Остановка кровообращения: ЧСС менее 60 уд/мин в сочетании с плохой перфузией является показанием для начала сердечно-легочной реанимации

Таблица 50 – Нормальная ЧСС (в минуту) по возрастам

Возраст	При бодрствовании	Среднее	Во время сна
Новорожденный – три месяца	85–205	140	80–160
Три месяца – два года	100–190	130	75–160
Два года – 10 лет	60–140	80	60–90
Старше 10 лет	60–100	75	50–90

13.3.1. Шок

Признаки шока

Пульс слабый и учащенный. Если пульс на лучевой артерии имеет хорошее наполнение и не явно учащен, это означает, что ребенок не находится в шоковом состоянии. Если вы не можете нащупать пульс на лучевой артерии у ребенка, которому меньше одного года, нащупайте пульс на плечевой артерии или на бедренной артерии. Если не

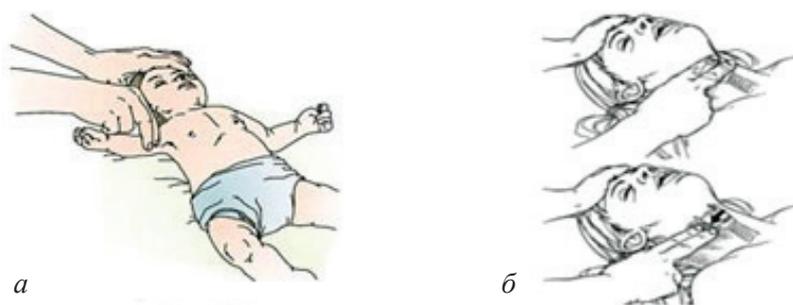


Рисунок 22 – Определение пульса:
а – на плечевой артерии у младенца; *б* – на сонной артерии у детей

удается нащупать пульс на лучевой артерии у ребенка более старшего возраста, определите пульс на сонной артерии.

Цвет и температура кожи. Кожные покровы туловища и конечностей должны иметь нормальный цвет и температуру. Слизистые оболочки, ногтевые ложа, ладони рук и подошвы стоп должны быть розовыми. При ухудшении перфузии первыми обычно страдают кисти и стопы. Они могут стать прохладными, бледными, темноватыми или пятнистыми. При ухудшении состояния эти изменения распространяются на кожу туловища и конечности.

Пульс на плечевой артерии (рисунок 22, *а*) прощупываем на внутренней поверхности плеча, между локтевым и плечевым суставом. Положив большой палец на внутреннюю поверхность плеча, нежно нажимаем указательным и средним пальцем на него и постараемся прощупать пульс.

Для определения *пульса на сонной артерии* (рисунок 22, *б*) двумя или тремя пальцами одной руки найдите щитовидный хрящ, другой рукой держите голову запрокинутой. Пальцы переместите на уровне щитовидного хряща и скользите пальцами на бок шеи и у внутреннего края грудинно-ключично-сосцевидной мышцы, где вы сможете прощупать пульс. Нежно пропальпируйте артерию.

Качество пульса необходимо определить по наполнению, частоте и ритмичности. У детей пульс определяется на периферии, при его отсутствии необходимо определить центральный пульс. При шоке снижение сердечного выброса ведет к поэтапному падению системной перфузии. Снижение перфузии начинается с конечности, проявляясь потерей периферического пульса. Далее нарушения распространяются к центру, при этом возможно ослабление центрального пульса. Это тревожный знак, требующий срочного вмешательства для предотвращения остановки сердца.

Снижение артериального давления считается поздним признаком шока. Нормальное артериальное давление (АД) у детей в зависимости от их возраста представлено в таблице 51, нижняя граница АД в зависимости от возраста ребенка – в таблице 52.

При оценке, если будут положительными три симптома шока (*слабый и учащенный пульс, замедление капиллярного наполнения, холодные конечности на ощупь*), необходимо начинать экстренное лечение шока.

Для того чтобы оценить *тяжелое нарушение питания*, проверьте видимые признаки тяжелого истощения (алиментарный маразм). Ребенок с маразмом не выглядит

Таблица 51 – Нормальное АД у детей в зависимости от их возраста

Возраст	Систолическое АД (мм рт. ст.)		Диастолическое АД (мм рт. ст.)	
	Девочка	Мальчик	Девочка	Мальчик
Новорожденный (1-й день)	60–76	60–74	31–45	30–44
Новорожденный (4-й день)	67–83	68–84	37–53	35–53
Один месяц	73–91	74–94	36–56	37–55
Три месяца	78–100	81–103	44–64	45–65
Шесть месяцев	82–102	87–105	46–66	48–68
Один год	68–104	67–103	22–60	20–58
Два года	71–105	70–106	27–65	25–63
Семь лет	79–113	79–115	39–77	38–78
Подростки (15 лет)	93–127	95–131	47–85	45–85

Таблица 52 – Нижняя граница АД в зависимости от возраста ребенка (адаптирована Американской ассоциацией сердца, (2006).

Педиатрическая оценка (Pediatric Advanced Life Support, Dallas)

Возраст	Систолическое АД (мм рт.ст)
0–28 дней	< 60
1–12 месяцев	< 70
1–10 лет	< 70 + (возраст в годах × 2)
Старше 10 лет	< 90

просто худым, у него остаются «кожа да кости». Кожа выглядит слишком большой для своего тела, нет подкожной жировой клетчатки, и вы сможете увидеть очертания ребер.

Проверьте, есть ли отек обеих ног. Большим пальцем слегка надавите на несколько секунд на тыльную часть стопы каждой ноги. У ребенка есть отек, если после снятия пальца остается ямка. Локализованный отек на одной ноге может быть связан с травмой или инфекцией.

По рекомендациям ВОЗ после определения признаков шока и экстренного лечения у детей до пяти лет также необходимо определить признаки тяжелого обезвоживания, если у ребенка имеется диарея.

Тяжелое обезвоживание ставится, если у ребенка имеется диарея, а также два и более из следующих симптомов:

- ребенок заторможен или летаргичен;
- у ребенка запавшие глаза;
- очень медленное расправление кожной складки;
- ребенок не может пить или пьет очень плохо.

В случае тяжелого обезвоживания также определите наличие тяжелого истощения у ребенка, и у таких детей не проводите внутривенную регидратацию, эти дети должны срочно направляться в стационар после профилактики гипогликемии и гипотермии на догоспитальном этапе.

Догоспитальное экстренное лечение шока без тяжелого нарушения питания.

Наиболее распространенной причиной шока у детей является потеря жидкости из сосудистого русла либо потеря жидкости организма при диарее или при кровотечении. Во всех случаях важно быстро восполнить этот объем жидкости.

1. *Исключить кровотечение.* При наличии – использовать давящую повязку для остановки кровотечения, иммобилизацию шейного отдела позвоночника при травме, быстрый вызов реанимационной бригады СМП и применять общие принципы лечения шока до приезда СМП, которые изложены ниже.

При исключении кровотечения:

2. *Дать кислород.*

3. *Обеспечить доступ для внутривенных вливаний:*

- при компенсированной стадии шока вначале предпочтительно попытаться катетеризировать периферическую вену. Если у ребенка с компенсированным шоком не удастся катетеризировать периферическую вену, необходимо произвести внутрикостный доступ;
- при гипотензивной стадии шока, когда необходимо экстренное обеспечение сосудистого доступа, рекомендуется ранняя установка внутрикостного катетера: если у ребенка не удастся срочно обеспечить с трех попыток (максимально 90 с) необходимый периферический венозный доступ, необходимо введение инфузионных растворов и лекарственных препаратов в костный мозг или в наружную яремную вену.

4. *Восстановить объем жидкости.* Восстановление объема жидкости начинается незамедлительно после обеспечения внутрисосудистого доступа из расчета 20 мл/кг физиологическим раствором или раствором Рингера болюсным введением (5–20 мин).

5. *Провести мониторинг.* Для оценки эффективности инфузионной терапии проводится мониторинг следующих показателей до приезда СМП:

- насыщение гемоглобина кислородом методом пульсоксиметрии (SpO_2),
- время капиллярного наполнения,
- частота сердечных сокращений,
- артериальное и пульсовое давление, САД,
- уровень сознания,
- температура,
- диурез.

6. *Повторно оценить состояние и доставить больного на реанимобиле с подключением к кислороду и продолжением инфузионной болюсной терапии, подключить к аппарату ИВЛ, если имеет место гипотензивная стадия шока или оценка по шкале Глазго < 8 баллов (см. приложение 3), установить мочевого катетер.*

7. *Контролировать уровень глюкозы, гемоглобина.*

8. *Обеспечить тепло.*

13.3.2. Последовательность реанимационных мероприятий при базовой (начальной) сердечно-легочной реанимации

Оценка состояния и оказание неотложной помощи при сердечно-легочной реанимации СЛР выполняются по **правилам ABC:**

A – открытие дыхательных путей,

B – дыхание,

C – циркуляция.

Оценка необходимости в СЛР:

- Убедитесь, что вы и ребенок находитесь в безопасности.

- Проверьте реакцию ребенка (рисунок 23), встряхнув слегка за плечи, и спросите, все ли в порядке. Если ребенок реагирует на воздействия, отвечая или совершая движения, оцените его состояние, если требуется, окажите немедленную помощь.
- Если не отвечает на вопросы и не дышит, громко позовите на помощь или пошлите кого-нибудь, чтобы активировать систему экстренного реагирования, и сразу начните СЛР, используйте АНД как можно скорее.

Шаг А – открытие дыхательных путей

- Открытие дыхательных путей ребенка без травмы (рисунок 24 а): одной рукой запрокинуть голову, выпрямить шею; Указательным пальцем другой руки подвинуть и поднять нижнюю челюсть дальше от верхней, тем самым подняв подбородок.
- Открытие дыхательных путей ребенка с травмой (рисунок 24, б): при подозрении на травму шейного отдела позвоночника дыхательные пути открываются методом выдвижения нижней челюсти с одновременной иммобилизацией шейного отдела позвоночника.
- Если подозреваете обструкцию верхних дыхательных путей, необходимо открыть рот и посмотреть на наличие крови, слизи, рвотных масс, очистить с помощью отсоса, а при наличии инородного тела – удалить щипцами Магилла.

Шаг В – дыхание

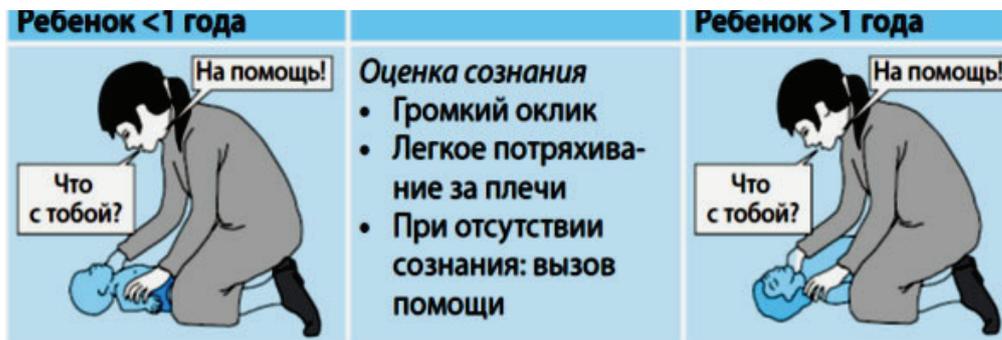
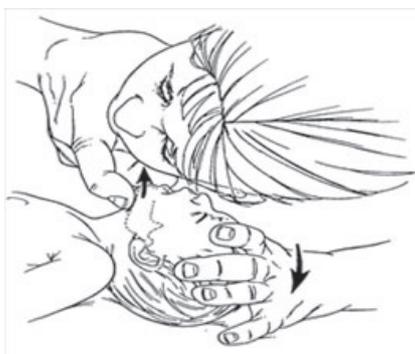
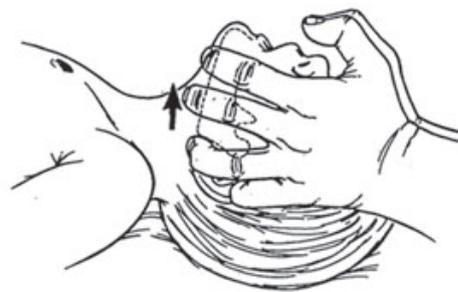


Рисунок 23 – Проверка реакции пострадавшего



а



б

Рисунок 24 – Открытие дыхательных путей ребенка: а – без травмы; б – с травмой

- Поддерживая открытыми дыхательные пути и приблизив свое лицо к лицу ребенка, наблюдайте за движениями грудной клетки методом «вижу, слышу, ощущаю». На принятие решений тратится не более 10 с.
- При наличии дыхания без повреждения шейного отдела позвоночника положите в восстановительное положение (безопасное положение).
- При отсутствии дыхания проведите пять искусственных вдохов с помощью дыхательного мешка с маской (рисунок 25), а при его отсутствии – методом «рот – нос – рот» (рисунок 26) или «рот в рот» (рисунок 27), в зависимости от возраста ребенка.

ИВЛ «маска – мешок» (при наличии дыхательного мешка с маской):

- необходимо подобрать соответствующий размер маски. Подбирается соответствующий размер с переносицы носа (треугольная сторона маски) до подбородка;
- спасателю нужно выдвинуть нижнюю челюсть вперед, одновременно удерживая маску на лице пострадавшего;
- если грудь не поднимается, надо изменить положение головы и повторить. Это необходимо для размещения головы ребенка в нейтральной позиции, чтобы обеспечить оптимальную проходимость дыхательных путей и эффективное искусственное дыхание.

ИВЛ «рот – нос – рот» (у детей младше одного года):

- запрокиньте голову ребенка назад и подтяните подбородок вверх;
- наберите в свою грудь воздух и герметично охватите своими губами рот и нос ребенка;
- сделайте монотонный выдох в рот-нос ребенка продолжительностью в 1 с, следя за движениями грудной клетки ребенка;
- затем оторвитесь от рта-носа ребенка и проследите, как на вдохе опускается грудная клетка;
- повторите искусственные вдохи аналогичным образом (пять вдохов). Эффективность вентиляций оцените по движению грудной клетки, т.е. как она поднимается во время вдоха и опускается во время выдоха.

ИВЛ «рот в рот» (у детей старше одного года)

Искусственные вдохи проводятся так, как указано выше (рот – нос – рот), но без охвата носа ребенка. Для этого:

- запрокиньте голову ребенка назад и подтяните подбородок вверх;



Рисунок 25 – ИВЛ «маска – мешок»



Рисунок 26 – ИВЛ «рот – нос – рот»

- наберите в свою грудь воздух и герметично охватите своими губами рот ребенка, одной рукой придерживайте запрокинутую голову, указательным и большим пальцем той же руки зажмите нос ребенка;
- сделайте монотонный выдох в рот ребенка продолжительностью в 1 с, следя за движениями грудной клетки ребенка;
- затем оторвитесь от рта ребенка и проследите, как на вдохе опускается грудная клетка;
- повторите искусственные вдохи аналогичным образом (пять вдохов). Эффективность вентиляций оцените по движению грудной клетки, т.е. как она поднимается во время вдоха и опускается во время выдоха.



Рисунок 27 – ИВЛ «рот в рот»

Средства базовой респираторной поддержки. К простым вспомогательным средствам для поддержания проходимости дыхательных путей относятся: дыхательный мешок, орофарингеальные (ротоглоточные) и назофарингеальные (носоглоточные) воздуховоды, отсос.

➤ *Дыхательный мешок (ИВЛ «маска – мешок»)*

Маска-мешок-клапан (ММК) иногда известна под патентованным названием мешок Амбу, или «самонадувающийся мешок», или «ручной реаниматолог». Это ручное устройство, обычно используемое для обеспечения вентиляции с положительным давлением для пациента, который не дышит (остановка дыхания) или дышит неадекватно (дыхательная недостаточность).

С помощью дыхательного мешка подается воздух с кислородом или без кислорода в легкие пациента, он обеспечивает вентиляцию легких вручную с положительным давлением и используется профессиональными спасателями. Можно подсоединить его к дыхательной маске, эндотрахеальной трубке, ларингеальной маске, комбитюбу. При проведении вентиляции легких атмосферным воздухом без подачи кислорода содержание кислорода в воздухе составляет 21 %. Если непосредственно подсоединить кислород к мешку, это значение увеличивается до 45 %.

Если будет установлена эндотрахеальная трубка (ЭТ) и поток кислорода будет увеличен до 10 л/мин, то концентрация его во вдыхаемом воздухе может достигать приблизительно 85 %.

Неудачи и ошибки во время проведения искусственного дыхания. При вентиляции нагнетание воздуха в желудок может происходить из-за:

- большого объема воздуха,
- быстрого нагнетания воздуха,
- непроходимости (недостаточно открытые) дыхательных путей, утечки воздуха через маску (неправильно подобранный размер маски или неправильное наложение маски).

В данной ситуации увеличивается риск регургитации и аспирации. Надавливание на перстневидный хрящ может уменьшить этот риск, но для проведения этого приема требуется обученный персонал. Неправильно оказываемое давление на перстневидный хрящ может затруднить вентиляцию легких пациента. Если проведение вентиляции

становится затруднительным, следует уменьшить или полностью прекратить давление на перстневидный хрящ.

Гипервентиляция (увеличение частоты и объема воздуха) вызывает увеличение внутригрудного давления, снижение церебрального и коронарного кровотока, ухудшает выживаемость пациентов.

Частота вентиляций для взрослых – 10–12 в минуту, а для младенцев и детей – 12–20 в минуту (каждые 3–5 с) без интубации при неадекватных дыхательных усилиях. После установки ЭТ, ларингеальной маски, комбитюба частота вентиляций будет составлять 10 в минуту. Объем вентиляций: 10 мл/кг массы тела – без O₂, 6–7 мл/кг – с O₂.

Проведение искусственного дыхания и нагнетание воздуха в легкие (оптимальный дыхательный объем) с помощью маски-мешка должно вызвать умеренный подъем грудной клетки на вдохе.

➤ *Орофарингеальные (ротоглоточные) воздуховоды*

- У пациентов, находящихся в бессознательном состоянии, данные воздуховоды позволяют устранить смещение мягкого неба и языка назад, но при этом требуется запрокидывание головы назад и выдвижение нижней челюсти.
- Размер орофарингеальной трубки (рисунок 28, *а*) подбирается от мочки ушей до угла рта или от угла нижней челюсти на уровне зубов (рисунок 28, *б*).
- Противопоказанием к их использованию является сохранение языкоглоточного (рвотный) и гортанного рефлекса.
- В отличие от взрослых, трубка устанавливается без ее поворота (рисунок 28, *в*), вводится, надавливая язык клинком ларингоскопа или шпателем, так как при повороте трубки (как при установке у взрослых) может произойти повреждение мягкого неба.

Вакуумная аспирация (отсос)

Для удаления жидкого содержимого из просвета дыхательных путей (слизь, кровь, желудочное содержимое) необходимо использовать аспираторы с широким просветом.

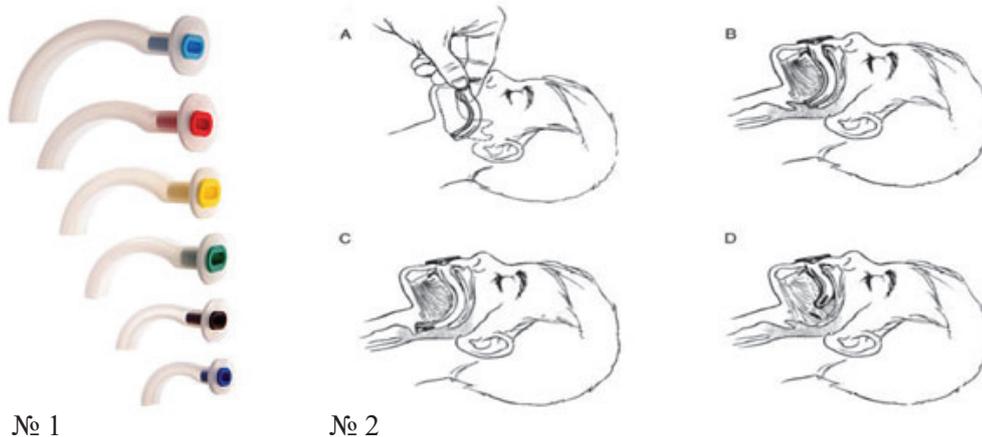


Рисунок 28– Орофарингеальные воздуховоды:

№ 1 – размеры; № 2 – положение орофарингеального воздуховода:

А – выбор размера воздуховода, *В* – правильное положение, *С* – неправильное положение (слишком длинный), *Д* – неправильное положение (слишком короткий)

При сохранности у пациента рвотного рефлекса используйте электроотсос с осторожностью, так как он может спровоцировать рвоту.

Если после проведения искусственного дыхания отсутствует дыхание, то необходимо перейти к компрессиям грудной клетки, предварительно оценив пульс, но на это должно уйти не более 10 с.

ШАГ – С (кровообращение)

- Если у младенца или ребенка нет признаков жизни и не дышит, необходимо определить пульс в течение 10 с (у младенца на плечевой артерии, у ребенка – на сонной или бедренной).
- Методику прощупывания пульса на плечевой и сонной артериях см. рисунок 22.
- Если вы не чувствуете пульса или не уверены в его наличии, начинайте массаж грудной клетки.
- При наличии неадекватного дыхания с частотой пульса ≥ 60 уд./мин необходимо провести искусственное дыхание с частотой от 12 до 20 вдохов в минуту (один вдох каждые 3–5 с) до возобновления спонтанного дыхания.
- Проверяйте пульс примерно каждые 2 мин, но тратьте на это не более 10 с.
- При наличии неадекватного дыхания, несмотря на поддержку оксигенации и вентиляции и с частотой пульса < 60 уд./мин с признаками плохой перфузии (бледность, пятнистость, цианоз), начинайте компрессию грудной клетки.
- Сердечный выброс у младенцев и у детей старше года во многом зависит от ЧСС, глубокая брадикардия с плохой перфузией является показанием для компрессии грудной клетки, так как остановка сердца неизбежна при таком состоянии, но искусственное дыхание улучшает работу сердца.

Компрессия (массаж) грудной клетки

Компрессия грудной клетки отличается у детей младенческого возраста и старше одного года и зависит от количества реаниматоров.

У детей в возрасте до одного года один реаниматор выполняет компрессии грудной клетки давлением на грудину ребенка двумя пальцами. Для этого необходимо расположить кончики двух пальцев в центре грудной клетки, сразу под сосковой линией, и начать компрессии и вентиляцию в соотношении 30:2, другой рукой – придерживать голову ребенка (рисунок 29).



Рисунок 29 – Проведение компрессии грудной клетки у младенцев одним реаниматором

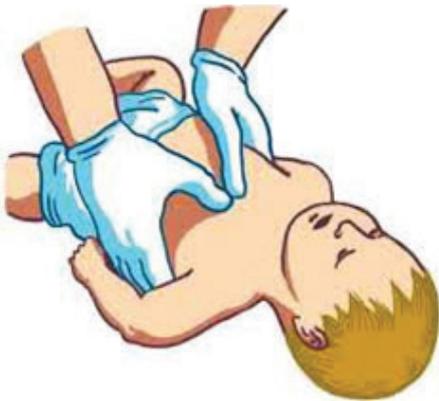


Рисунок 30 - Проведение компрессии грудной клетки у младенцев двумя реаниматорами

У детей в возрасте до одного года – два реаниматора. При выполнении компрессии грудной клетки рекомендуется обхватить грудь младенца обеими большими пальцами ниже сосковой линии в центре грудной клетки, ладони и остальные пальцы охватывают грудную клетку с обеих сторон на уровне нижних ребер, чтобы кончики со 2 по 5 пальцев поддерживали спину ребенка (рисунок 30). В последующем необходимо насильно сжать грудину двумя пальцами и начать компрессии и вентиляцию в соотношении 15:2, а второй реаниматор проводит искусственную вентиляцию легких. Проведение компрессий грудной клетки двумя большими пальцами с обхватом грудной клетки является предпочтительным методом, поскольку она обеспе-

чивает более высокое перфузионное давление в коронарных артериях, приводит к более последовательной компрессии, обеспечивает соответствующую глубину или силу сжатия и может генерировать более высокое систолическое и диастолическое давление, так как создается двойное давление на грудную клетку.

У детей старше одного года один реаниматор выполняет компрессию грудной клетки давлением на грудину ребенка основанием ладони одной руки (вариант для очень маленьких детей) или двух рук на нижней половине грудной клетки (в центре грудины) и начинает компрессии и вентиляцию в соотношении 30:2, другой рукой придерживает голову ребенка. Компрессии грудной клетки выполняются не сгибая рук в локтевых суставах.

У детей в возрасте старше одного года два реаниматора выполняют компрессии грудной клетки давлением на грудину ребенка основанием ладони одной руки или двух рук на нижней половине грудной клетки (в центре грудины), один реаниматолог начинает компрессии и вентиляцию в соотношении 15:2, второй – проводит искусственную вентиляцию легких.

Таким образом, 30:2 или 15:2 – это один цикл, но нужно проводить пять циклов с частотой 100, но не более 120 раз в минуту, с глубиной компрессий у детей до одного года 4 см ниже сосковой линии, старше одного года – 5 см, но не более 6 см в нижней половине грудной клетки (в центре грудины). Каждые 2 мин повторная оценка состояния пациента. Заменяем человека на компрессиях каждые 2 мин или каждые пять циклов. Не тратить на это больше 5 с. Если после СЛР ребенок начинает дышать, еще 2 мин продолжаем реанимацию, при необходимости положите в позицию восстановления. У пациентов с обструкцией дыхательных путей может потребоваться большой объем воздуха, чтобы была обеспечена достаточная вентиляция легких (достаточно для подъема грудной клетки).

У детей пубертатного возраста (наличие вторичных половых признаков) компрессии и вентиляции проводятся в соотношении 30:2, как у взрослых вне зависимости от количества реаниматоров (таблица 53).

Таблица 53 – Пять компонентов высокого качества СЛР

Критерии	Краткое описание
1. Адекватное обеспечение частоты компрессий грудной клетки	Частота компрессий грудной клетки у детей вне зависимости от возраста составляет не меньше 100 и не более 120 раз в минуту
2. Адекватное обеспечение глубины компрессий грудной клетки	Глубина компрессий до одного года – не менее 1/3 переднезаднего размера грудной клетки, приблизительно 4 см. Глубина компрессий старше одного года – не менее 1/3 переднезаднего размера грудной клетки, приблизительно не менее 5 и не более 6 см
3. Обеспечение полного расправления грудной клетки после каждого компрессионного сжатия	Компрессии должны быть спокойными, ритмичными и после надавливания дать грудной клетке возможность полностью расправиться. Не опирайтесь на грудную клетку после каждой компрессии
4. Сведение к минимуму перерывов между компрессионными сжатиями в грудную клетку	Интервалы между компрессионными сжатиями грудной клетки и вентиляции не должны составлять более 10 с
5. Избегать чрезмерной вентиляции	Медицинские работники часто обеспечивают чрезмерную вентиляцию во время проведения СЛР. Чрезмерная вентиляция вредна, потому что она: <ul style="list-style-type: none"> • увеличивает внутригрудное давление и препятствует венозному возврату, следовательно, снижает сердечный выброс, мозговой кровоток и перфузию коронарных артерий; • увеличивает частоту баротравм у больных с обструкцией мелких дыхательных путей; • увеличивает риск регургитации и аспирации, если отсутствуют мероприятия по обеспечению дыхательных путей расширенными методами (интубация). Избегайте чрезмерной вентиляции, можно использовать только силу и дыхательный объем, необходимый для подъема грудной клетки

Помните, что при низком качестве базовых реанимационных мероприятий даже лучшие квалифицированные реанимационные мероприятия будут неэффективны.

Использование автоматического наружного дефибриллятора (АНД)

АНД – неотъемлемый компонент базовых реанимационных мероприятий для проведения дефибрилляции.

Дефибрилляция – процесс, при котором через миокард проходит электрический ток для восстановления координированной электрической активности, основной целью которого является восстановление самостоятельного кровообращения.

Аппараты АНД, сконструированные на основе высоких технологий, – надежные компьютеризированные устройства, которые сами анализируют ритмы (за счет программного обеспечения) и имеют голосовые, визуальные подсказки. Они могут быть использованы для дефибрилляции спасателями с медицинским и не медицинским образованием.

АНД оснащены микропроцессорами, которые анализируют некоторые особенности ЭКГ, глубину компрессий и могут давать рекомендации по проведению надавливающей грудной клетки, но не могут анализировать частоту компрессий.

При ФЖ/ЖТ аппарат сам анализирует и подсказывает о необходимости дачи электрического разряда.

При внезапной остановке сердца ранняя СЛР и ранняя дефибрилляция увеличивают выживаемость пациентов на 60 %.

В зависимости от возраста детей используются АНД:

- возраст старше восьми лет – применяйте АНД для взрослых;
- возраст 1–8 лет – применяйте АНД с педиатрическими электродами (50–75 Дж), если электроды для взрослых – настройте АНД на режим для детей;
- возраст меньше года – применяйте только в том случае, если инструкции производителя указывают, что это безопасно.

При наличии двух спасателей один из них должен выполнять СЛР, а второй, манипулирующий с АНД, должен в это время разместить электроды. СЛР прерывается только для анализа ритма и проведения дефибрилляции. Реаниматор (спасатель) занимающийся с АНД, должен быть готов провести дефибрилляцию тотчас после завершения анализа ритма, предварительно убедившись, что никто из реаниматоров не соприкасается с пациентом. Одиночный спасатель должен быть тренирован в координированном выполнении СЛР и эффективной работе АНД.

Сразу после импульса спасатель должен продолжить реанимацию, начиная с компрессии грудной клетки. Через пять циклов (около 2 мин) необходимо проверить пульс.

Если, выполняя специализированную реанимацию, под рукой нет обыкновенного дефибриллятора, можно использовать АНД, который распознает сердечные ритмы, необходимые для дефибрилляции. АНД должен быть в поликлиниках, стационарах и общественно доступных местах – там, где одна внезапная смерть раз в два года или более 250 взрослых старше 50 лет бывают больше 16 ч в сутки.

Позиция восстановления

Если у ребенка нет обструкции дыхательных путей, определяется самостоятельное дыхание, ему следует придать безопасное положение на боку при отсутствии подозрения на травму позвоночника.

Основные принципы:

- Разверните ребенка, насколько это возможно, на бок, так, чтобы жидкое содержимое могло самостоятельно дренироваться наружу из ротовой полости.
- Данное положение тела должно быть стабильным. Грудному ребенку может потребоваться маленькая подушка или валик, которую можно разместить за спину для поддержания положения.
- Следует избегать любого сдавления на грудную клетку, поскольку это препятствует свободному дыханию.
- Изменение положения тела должно выполняться легко и безопасно.

13.3.3. Обморок

Обморок (синкопе) – внезапная кратковременная потеря сознания с утратой мышечного тонуса вследствие преходящих нарушений мозгового кровообращения. Симптомы органического поражения нервной системы отсутствуют.

Причины синкопе

Частые:

➤ *Вазодепрессорные синкопе* – повышение тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы (страх, боль, длительное пребывание в душном помещении).

➤ *Орто статические синкопе* – при переходе из горизонтального положения в вертикальное.

➤ *Синокаротидные синкопе* – повышенная чувствительность каротидных синусов и рефлекторное урежение ЧСС и/или падение АД:

- резкий поворот и наклон головы,
- сжатие шеи.

Другие причины:

➤ *Кардиогенные синкопе* – недостаточный сердечный выброс (миокардиты, миокардиодистрофии, аритмии, тахикардия, экстрасистолия, врожденные и приобретенные пороки сердца).

➤ *Синдром Морганьи – Адамса – Стокса* – синкопе на фоне асистолии с последующей острой ишемией мозга (атриовентрикулярная блокада II–III степени, синдром слабости синусового узла).

➤ *Вазодепрессорные синкопе* – в связи с периферической сосудистой недостаточностью (гипотонические кризы, коллаптоидные реакции в сочетании с длительным пребыванием в вертикальном положении).

➤ *Анемические синкопе* – связаны с гемической гипоксией (болезни крови и кровеносных органов).

➤ *Гипогликемические синкопе* – при снижении содержания глюкозы в крови и недостаточного ее поступления в нервные клетки (глюкоза в крови менее 1,65 ммоль/л).

➤ *Респираторные синкопе* – при легочной гипоксии, асфиксии, дыхательном акалозе (заболевания легких с обтурацией дыхательных путей).

Клинические проявления синкопе

Периоды синкопального состояния:

- *Пресинкопе*: резкая слабость, головокружение, шум и звон в ушах, зевота, тошнота, оглушенность, потливость, «мушки» или потемнение в глазах, неприятные ощущения в животе или области сердца, онемение конечностей.
- *Синкопе*: побледнение кожи и видимых слизистых оболочек, лабильность пульса, дыхания и АД, нарушение пространственной ориентации, нарушение сознания с последующей его потерей, гипотония, вплоть до атонии, кратковременные тонические судороги, иногда непроизвольное мочеиспускание.
- *Постсинкопе*: быстрое восстановление сознания, правильная ориентация в случившемся, кратковременная слабость и тошнота, влажность кожных покровов, брадикардия.

Неотложная помощь:

- уложить ребенка горизонтально, приподняв ножной конец на 40–50 градусов;
- расстегнуть воротничок, ослабить пояс и другие детали одежды, оказывающие давление на тело;
- обеспечить доступ свежего воздуха, а если есть возможность – дать кислород;
- согреть ребенка;
- использовать рефлекторные воздействия: побрызгать лицо водой или похлопать по щекам; дать вдохнуть пары нашатырного спирта.

Показания к госпитализации при синкопе:

- отсутствие диагноза или неуверенность в его точности;
- частые и длительные синкопе со стойкой артериальной гипотензией;
- неэффективность проводимой терапии;
- сочетание с эпилептическим синдромом;
- наличие патологии сердечно-сосудистой или эндокринной системы.

13.3.4. Коллапс

Коллапс – угрожающая жизни острая сосудистая недостаточность, характеризующаяся резким снижением сосудистого тонуса, уменьшением объема циркулирующей крови, признаками гипоксии мозга и угнетением жизненно важных функций.

Наиболее частыми причинами коллапса у детей являются тяжелая острая инфекционная патология, острая надпочечниковая недостаточность, передозировка гипотензивных средств, острая кровопотеря и тяжелая травма.

Клиника коллапса развивается, как правило, в период разгара основного заболевания и характеризуется прогрессирующим ухудшением общего состояния больного. В зависимости от клинических проявлений условно выделяют три фазы (варианта) коллапса: симпатотонический, ваготонический и паралитический.

Симпатотонический коллапс обусловлен нарушением периферического кровообращения вследствие спазма артериол и централизации кровообращения, компенсаторного выброса катехоламинов. Для него характерны: возбуждение ребенка, повышенный мышечный тонус, бледность и мраморность кожных покровов, похолодание кистей и стоп, тахикардия, АД нормальное или повышенное. Однако эти симптомы кратковременны.

При *ваготоническом коллапсе* отмечается значительное расширение артериол и артериовенозных анастомозов, что сопровождается депонированием крови в капиллярном русле. Клинически характерны: заторможенность, адинамия, снижение мышечного тонуса, выраженная бледность кожи с мраморностью, серо-цианотичным колоритом, выраженный акроцианоз, резкое падение АД, пульс слабого наполнения, нередко брадикардия, шумное и учащенное дыхание типа Куссмауля, олигурия.

Паралитический коллапс обусловлен пассивным расширением капилляров вследствие истощения механизмов регуляции кровообращения. Для этого состояния характерны: отсутствие сознания с угнетением кожных и бульбарных рефлексов, появление на коже туловища и конечностей сине-багровых пятен, брадикардия, брадипноэ с переходом в периодическое дыхание Чейна – Стокса, АД падает до критических цифр, пульс нитевидный, анурия. При отсутствии неотложной помощи наступает летальный исход.

Неотложная помощь:

1. Уложить ребенка горизонтально на спину со слегка запрокинутой головой, обложить теплыми грелками и обеспечить приток свежего воздуха.

2. Обеспечить свободную проходимость верхних дыхательных путей: провести ревизию ротовой полости, снять стесняющую одежду.

3. При явлениях симпатотонического коллапса необходимо:

а) снять спазм периферических сосудов в/м введением спазмолитиков:

- 2 % раствор папаверина 0,1 мл/год жизни, или
- 0,5 % раствор дибазола 0,1 мл/год жизни, или
- раствор но-шпы 0,1 мл/год жизни;

б) при токсикозе, острой надпочечниковой недостаточности уже в этой фазе необходимо назначение глюкокортикоидов в/в струйно или в/м:

- гидрокортизон (предпочтительнее) в разовой дозе 4 мг/кг или
- преднизолон в дозе 1–2 мг/кг.

4. При явлениях ваготонического и паралитического коллапса:

а) обеспечить доступ к периферической вене и начать инфузионную терапию раствором реополиглюкина или кристаллоидами (0,9 % раствор натрия хлорида или раствор Рингера) из расчета 20 мл/кг в течение 20–30 мин;

б) одновременно ввести глюкокортикостероиды в разовой дозе:

- гидрокортизон 10–20 мг/кг в/в, или
- преднизолон 5–10 мг/кг в/в или в/м, или
- дексаметазон 0,3–0,6 мг/кг (в 1 мл 0,4 % раствора – 4 мг) в/в или в/м;

в) при некупирующейся артериальной гипотензии:

- повторно ввести в/в капельно 0,9 % раствор натрия хлорида или раствор Рингера в объеме 10 мл/кг в сочетании с раствором реополиглюкина 10 мл/кг под контролем ЧСС, АД и диуреза;
- назначить 1 % раствор мезатона 0,1 мл/год жизни в/в струйно медленно или
- 0,2 % раствор норадреналина 0,1 мл/год жизни в/в капельно (в 50 мл 5 % раствора глюкозы) со скоростью 10–20 капель в минуту (в очень тяжелых случаях – 20–30 капель в минуту) под контролем АД.

Введение норадреналина п/к и в/м не рекомендуется из-за опасности возникновения некроза на месте инъекции (только в исключительных случаях, когда невозможно ввести в вену).

5. При отсутствии эффекта от проводимых мероприятий в/в титрованное введение допамина в дозе 8–10 мкг/кг в минуту под контролем АД и ЧСС.

6. По показаниям – проведение первичной сердечно-легочной реанимации.

Госпитализация в реанимационное отделение после оказания неотложных мероприятий.

13.4. Диагностика и оказание неотложной медицинской помощи при аллергических состояниях у детей

Острая аллергическая реакция – это угрожающее жизни состояние, в основе развития которого лежат иммунологические механизмы, имеющие разнообразную этиологию и различные органы-мишени.

Оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе требуют все генерализованные или системные аллергические реакции: анафилактический шок, токсико-аллергические дерматиты и некоторые локализованные реакции (крапивница, ангионевротический отек или отек Квинке).

13.4.1. Анафилактический шок

Анафилаксия – это тяжелая аллергическая реакция, которая может вызывать обструкцию верхних дыхательных путей со стридором, обструкцию нижних дыхательных путей, сопровождающуюся астмоидным дыханием или шоком, или вызывать все три этих нарушения одновременно. Наиболее частыми причинами анафилаксии являются аллергические реакции I типа (IgE – антитела, реагины) на антибиотики, вакцины, переливаемую кровь и на некоторые пищевые продукты, особенно орехи.

Следует думать о диагнозе анафилаксии, если у больного наблюдается любой из перечисленных ниже симптомов, или если у него в анамнезе отмечались случаи выраженных аллергических реакций немедленного типа или случаи бронхиальной астмы, экземы или атопии.

Клиника. Для анафилактического шока характерна стадийность течения. *Остро в течение первого часа* (чаще до 20 мин) после контакта с аллергеном с выраженным полиморфизмом наблюдаются: беспокойство, возбуждение или вялость, головокружение, резкая слабость, шум и звон в ушах, зуд ладоней и стоп, потоотделение, озноб, головная боль и боль за грудиной; заложенность носа, чихание, зуд и першение в горле, незначительное снижение артериального давления, тахикардия.

Для *развернутой стадии шока* характерно: бледность кожи, акроцианоз, холодный пот; тошнота, рвота, ухудшение зрения и слуха, резкая слабость; затруднение дыхания, рассеянные сухие хрипы; резкая тахикардия, снижение АД до 60 % от возрастной нормы; спутанность или потеря сознания; олигоанурия.

Поздняя (декомпенсированная) стадия характеризуется крайне тяжелым состоянием: молниеносное развитие сосудистой недостаточности, нитевидный пульс, приглушение тонов сердца, нарушение ритма сердца, АД не определяется, коллапс; затруднение дыхания, шоковое легкое; кома, судороги; непроизвольное мочеиспускание и дефекация. Возникает ДВС-синдром.

Анафилактический шок представляет потенциальную угрозу жизни больного и может привести к снижению уровня сознания, коллапсу, остановке дыхания или остановке сердца в течение первого часа с момента возникновения.

Оцените проходимость дыхательных путей, состояние функции дыхания и кровообращения.

- Если ребенок не дышит, выполните пять искусственных вдохов 100 % кислородом при помощи маски с дыхательным мешком и оцените состояние кровообращения.
- Если пульс отсутствует, начните восстановление жизненно важных функций.

Неотложная помощь:

➤ Прекратите контакт с аллергеном, если это возможно.

➤ В *легких случаях* (при наличии только сыпи и зуда) давайте перорально антигистаминные препараты, а также преднизолон в дозе 1 мг/кг массы тела.

➤ В *среднетяжелых* случаях, сопровождающихся стридором и обструкцией дыхательных путей или астмоидным дыханием:

- введите в мышцу бедра (или подкожно) 0,15 мл 0,1 % (1:1000) раствора адреналина; введение такой дозы можно повторять каждые 5–15 мин.

➤ В случае *тяжелого анафилактического шока*:

- введите внутримышечно 0,15 мл 0,1 % (1:1000) раствора адреналина и повторяйте введение такой дозы каждые 5–15 мин;
- дайте 100 % кислород;
- обеспечьте проходимость дыхательных путей, нормальную функцию дыхания и кровообращения и установите внутривенный катетер;
- при выраженной обструкции решите вопрос об интубации трахеи или пригласите анестезиолога и хирурга для проведения интубации или наложения трахеостомы;
- введите внутривенно как можно быстрее физиологический раствор или раствор Рингера лактат в объеме 20 мл/кг массы тела. Если внутривенное введение невозможно, установите инфузионную систему внутрикостно.

13.4.2. Крапивница

Крапивница (МКБ-10: L50) – острое аллергическое заболевание (аллергическая реакция I типа), характеризующееся быстрым появлением более или менее распространенных высыпаний на коже и слизистых оболочках резко зудящей волдырной (уртикарной) сыпи, представляющей отек сосочкового слоя кожи.

Причины крапивницы приведены в таблице 54.

Таблица 54– Причинные факторы крапивницы

Вид крапивницы	Причинный фактор
Аллергическая	Пищевые продукты, лекарства, аэроаллергены, яд насекомых, контактные аллергены и др.
Токсическая	Насекомые, растения (например, крапива), обитатели моря (например, медузы)
Псевдоаллергическая	Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) (например, аспирин), антибиотики, опиоиды, рентгеноконтрастные вещества, пищевые добавки
Физическая	<ul style="list-style-type: none"> • Механический стимул (дермографизм, давление, вибрация и т.д.) • Термический стимул (холод, тепло) • Холинергический стимул (физическая нагрузка, стресс) • Другие (вода, солнечный свет и др.)
Идиопатическая	Без выявленной причины
Аутоиммунная	Аутоантитела к рецептору IgE (на тучных клетках (ТК) и базофилах) или IgE
Связанная с сопутствующими заболеваниями	Паразитарная, бактериальная, грибковая, вирусная инфекции, онкологические заболевания и др. В данном случае крапивницу следует расценивать как симптом основного заболевания
Связанная с аутоиммунными заболеваниями	Системные заболевания соединительной ткани, воспалительные заболевания кишечника, CAPS, TRAPS синдромы
Связанная с дефицитом или ингибированием фермента	Дефицит С1-ингибитора эстеразы (наследственный, приобретенный ангионевротический отек), прием ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ)

Классификация. Согласно современным представлениям (Европейский согласительный документ по определению, классификации, диагностике и лечению крапивницы, 2013 г.) крапивница классифицируется:

1. *По продолжительности проявлений:*

- острая крапивница – спонтанное возникновение волдырей и/или ангиоотечков на протяжении временного периода менее шести недель;
- хроническая крапивница – симптомы на протяжении временного периода более шести недель.

2. *По подтипам.* При этом у одного больного может быть два и более подтипов крапивницы:

- хроническая спонтанная крапивница (появление волдырей и/или ангиоотечков в период от шести недель и более вследствие известных и неизвестных причин);
- индуцируемая крапивница (симптоматический дермографизм, холодовая крапивница, замедленная крапивница от давления, солнечная крапивница, тепловая крапивница, вибрационный ангиоотек, холинергическая крапивница, контактная крапивница, аквагенная крапивница).

Клинические проявления. Заболевание начинается внезапно с интенсивного зуда кожи. Вскоре в местах зуда появляются гиперемированные участки сыпи, выступающие над поверхностью. При надавливании на них ямка не остается. На ощупь элементы сыпи (розового, красного или белого цвета) плотные и горячие, сопровождаются сильным зудом. Высыпания могут локализоваться на любом участке кожи или слизистых оболочек. Элементы сыпи могут достигать 5 мм – 10 см, имеют формы кольца с белым участком посередине, а также формы узелков.

Для оценки активности крапивницы и степени тяжести ее течения используется шкала UAS7 (таблица 55).

Таблица 55 – Оценка активности крапивницы в баллах для определения степени тяжести ее течения по шкале UAS7

Степень	Количество волдырей	Кожный зуд
0	Отсутствуют	Отсутствуют
1	Малое (< 20 волдырей за 24 ч)	Слабый (имеется, но не беспокоит)
2	Умеренное (20–50 волдырей за 24 ч)	Умеренный (беспокоит, но не оказывает существенного влияния на повседневную деятельность или сон)
3	Большое (> 50 волдырей за 24 ч или большая поверхность, состоящая из волдырей)	Сильный (выраженный зуд, значительно влияет на повседневную деятельность и/или сон)

В некоторых случаях элементы сливаются между собой, образуют причудливые узоры, имеющие разную окраску (бледные, розовые, телесного цвета).

В тяжелых случаях клиническая картина и прогноз крапивницы сближает ее с токсико-аллергическими реакциями:

- состояние тяжелое, повышение температуры, ребенок «мечется», жалуется на головную боль, боль в суставах, в животе, жар во всем теле;

- элементы сыпи сливаются, захватывая значительные участки тела, от неповрежденной кожи они отграничиваются багрово-синюшными краями. Преобладает гиперемия и цианоз кожи, реже наблюдается геморрагическая крапивница;
- признаки нарушения периферического кровообращения и даже нарушение кровообращения;
- иногда – диспепсические расстройства.

Показания к госпитализации

1. Тяжелые формы острой крапивницы и АО в области гортани с риском асфиксии.
2. Крапивница, сопровождающая анафилаксию.
3. Тяжелые формы обострения хронической крапивницы и АО, торпидные к амбулаторному лечению.

Консервативное лечение

1. Прекратить дальнейшее поступление аллергена в организм – отменить все медикаменты, на фоне введения которых возникла крапивница или отек.

2. Обильное щелочное питье 15–30 мл/кг (минеральная вода, 1–2 % раствор пищевой соды).

3. В качестве препаратов *первой линии* рекомендовано использовать неседативные антигистаминные средства II поколения (H₁-АГ):

- Дезлоратадин: у детей с шести месяцев до одного года по 1 мг (2 мл сиропа), с одного года до пяти лет по 1,25 мг (2,5 мл), с шести до 11 лет по 2,5 мг (5 мл) один раз в сутки в форме сиропа, старше 12 лет – 5 мг (одна таблетка или 10 мл сиропа) один раз в сутки.
- Левоцетиризин: детям старше шести лет – в суточной дозе 5 мг (одна таблетка), детям в возрасте от двух до шести лет – 2,5 мг в сутки в форме капель.
- Лоратадин: применяют у детей старше двух лет. Детям с массой тела менее 30 кг препарат назначают по 5 мг один раз в сутки, детям с массой тела более 30 кг – по 10 мг один раз в сутки.
- Рупатадина фумарат применяют у детей старше 12 лет, рекомендуемая доза составляет 10 мг один раз в сутки.
- Фексофенадин применяют у детей 6–12 лет по 30 мг один раз в сутки, старше 12 лет – 120–180 мг один раз в сутки.
- Цетиризин: детям в возрасте от шести до 12 месяцев по 2,5 мг один раз в день, детям от одного года до шести лет назначают по 2,5 мг два раза в день или 5 мг один раз в день в виде капель, детям старше шести лет – по 10 мг (одна таблетка) однократно или по 5 мг два раза в день.

4. При отсутствии особых показаний у пациентов с крапивницей не рекомендовано применение седативных антигистаминных препаратов I поколения.

5. При тяжелом течении крапивницы, распространенном уртикарном поражении, особенно в сочетании с отеком Квинке, отеком гортани, для купирования острых проявлений рекомендовано назначение кратковременного курса глюкокортикостероидов (ГКС). В случае тяжелого течения крапивницы, при развитии ангионевротического отека, возможно назначение преднизолона 1–2 мг/кг в сутки (не более 50 мг в сутки) обычно длительностью 3–7 суток. Постепенной отмены ГКС при коротком курсе терапии не требуется.

6. При сохранении симптомов более двух недель дозу антигистаминного препарата II поколения H1-АГ рекомендуется увеличить в два раза (*вторая линия терапии*).

При сохранении симптомов более чем 1–4 недели рекомендуется перейти к *третьей линии терапии*, которая предусматривает использование омализумаба, или циклоспорина А, или монтелукаста. Эффективность и безопасность монтелукаста доказана при лечении крапивницы. Препарат назначают детям с двух до пяти лет в дозе 4 мг в сутки, с шести до 14 лет – 5 мг в сутки, старше 15 лет – 10 мг в сутки.

Использование в терапии препаратов, не разрешенных к применению у детей согласно Инструкции, осуществляется только с разрешения местного этического комитета медицинской организации, при наличии информированного согласия родителей/законных представителей и ребенка в возрасте старше 14 лет.

7. Пациентам 12 лет и старше с хронической идиопатической крапивницей, резистентной к терапии антигистаминными препаратами, рекомендуется назначать омализумаб в дозировке 300 мг/4 недели подкожно. Максимальный эффект достигается через 12 недель лечения, длительность курса зависит от достигнутого эффекта.

8. В случае выраженного, интенсивного зуда, влияющего на активность и сон, рекомендовано назначение анксиолитической терапии: гидроксизина гидрохлорида 1–2 мг/кг, разделенных на несколько приемов, на несколько (3–5) дней.

Наблюдение детей с крапивницей. Эпизод острой крапивницы без дальнейшего рецидивирования обычно не требует углубленного обследования; детей наблюдает в амбулаторно-поликлинических условиях семейный врач/врач-педиатр, по показаниям проводятся консультации специалистов.

Детей с хронической крапивницей наблюдает в амбулаторных условиях врач аллерголог-иммунолог либо дерматолог (кратность – один раз в 3–6 месяцев вне обострения).

Комплексное обследование с динамическим контролем состояния, консультации других специалистов по показаниям проводятся детям один раз в 6–12 месяцев, в зависимости от степени тяжести и характера течения процесса по показаниям амбулаторно/в дневном стационаре.

13.4.3. Отек Квинке

Отек Квинке – аллергическая реакция немедленного типа, проявляющаяся ангионевротическим отеком с распространением на кожу, подкожную клетчатку, слизистые оболочки.

Клинические проявления. Ограниченный отек кожи или слизистых оболочек, развивается остро и сопровождается подъемом температуры тела. Отеки плотноэластической консистенции, без изменения цвета, безболезненны, вызывают неприятное чувство распирания. Наиболее типичная локализация – лицо, кисти и стопы, слизистая оболочка полости рта, мягкое небо.

При локализации отека в области голосовых складок возникает симптоматика аллергического отека гортани (аллергического крупа): осиплость голоса, лающий кашель, одышка инспираторного, а затем смешанного характера, дыхание шумное, стридорозное; кожа лица приобретает цианотический оттенок, затем резко бледнеет.

При распространении отека на области лица и волосистой части головы в аллергический процесс могут вовлекаться мозговые оболочки, что проявляется менингеальными симптомами и судорогами.

При локализации на слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта могут быть боли в животе, имитирующие клинику острого хирургического заболевания, на слизистой мочеполовых органов отмечается дизурия, вплоть до острой задержки мочи.

Неотложная помощь

- Удаление остатков аллергена из организма: введение энтеросорбентов (активированный уголь, смекта, энтеродез).
- Парентерально – преднизолон 2–5 мг/кг, 2 % раствор супрастина – 0,1 мл/кг или раствор тавегила (клемастина гидрофумарат 1,34 мг в 1 мл) – 0,1 мл/год жизни.
- Подкожное введение 0,1 % раствора адреналина 0,1 мл/10 кг, максимально 0,3 мл.

13.4.4. Токсико-аллергические реакции (синдром Стивенса – Джонсона, синдром Лайелла)

В настоящее время синдром Стивенса – Джонсона (ССД) и токсический эпидермальный некролиз (ТЭН, синдром Лайелла) рассматриваются как разные по тяжести варианты течения единого патологического процесса, индуцированного у детей чаще всего инфекцией, реже – лекарственными средствами, злокачественными и аутоиммунными заболеваниями. Возможно сочетание нескольких этиологических факторов.

Оба варианта потенциально опасны для жизни пациента. Основопологающий критерий современной классификации ССД-ТЭН – размер площади отслоения эпидермиса по отношению к общей поверхности тела пациента (в процентах). Соответственно, выделяют три формы (клинические варианты):

1. Синдром Стивенса – Джонсона («малая форма ТЭН») – отслоение эпидермиса не более 10 % поверхности тела.
2. Промежуточная, или переходная, форма ССД-ТЭН (в англоязычной литературе «overlapping» SJS-TEN) – отслоение эпидермиса от 10 до 30 % поверхности тела.
3. ТЭН – отслоение эпидермиса более 30 % поверхности тела.

Синдром Стивенса – Джонсона – эрозивный плуриорифициальный эктодерматоз, злокачественная эксудативная эритема – тяжелая форма эксудативной эритемы.

Клиника. В типичных случаях манифестации ССД предшествует картина ОРВИ, продромальный период – от одних суток до двух недель. Кожа и слизистые оболочки поражаются внезапно. Зуд не характерен. Поражение слизистой оболочки полости рта в виде пузырей и эрозий может быть настолько тяжелым, что пациенты не могут пить и есть.

Повреждения кожи при ССД могут иметь любую локализацию. Преимущественно поражаются ладони, подошвы, тыльные поверхности кистей, разгибательные поверхности конечностей. Высыпания могут ограничиваться одной или несколькими областями тела. Часто сыпь генерализованная, располагается на лице, туловище. Вначале на коже появляются пятна, затем они превращаются в папулы, везикулы и буллы, уртикарные элементы или сливную эритему. Типичное поражение кожи при ССД напоминает по внешнему виду мишень, имеющую две зоны цвета – центральную и периферическую. Центральная зона представлена пузырьками, геморрагиями или некрозом, иногда

в центре располагается пузырь, заполненный серозным или геморрагическим содержимым. Периферическая зона представлена пятнистой эритемой. Мишеневидные поражения кожи – важный признак ССД. Высыпания превращаются в крупные пузыри – буллы, располагающиеся субэпидермально, вскрываясь, они оставляют дерму обнаженной.

Больные с вовлечением слизистой оболочки урогенитального тракта предъявляют жалобы на дизурию или неспособность помочиться.

Типичными симптомами являются кашель с отхождением густой гнойной мокроты, головная боль, недомогание, артралгии.

Могут иметь место интоксикация, мышечные боли, фебрильная или гектическая лихорадка, септические и висцеральные осложнения – плевропневмонии, артриты, бронхиты, менингиты, миокардиты.

Синдром Лайелла (острый или токсический эпидермальный некролиз) – это тяжелое заболевание, которое имеет токсико-аллергическое происхождение. Характеризуется оно отслойкой поверхностного слоя кожи от нижележащих (в дальнейшем происходит его омертвление).

В патогенезе синдрома – феномен Шварцмана – Санарелли (нарушение превращения в организме белковых веществ, нарушение регуляции их распада – быстрого и неконтрольного, с накоплением продуктов данного распада, оказывающих токсическое воздействие на органы и системы).

Отличительной особенностью синдрома Лайелла, в сравнении с ССД, является развитие тотального некроза эпидермиса и слизистых.

Клиника. Очень быстрое развитие без видимой причины, температура тела повышается до 39–40 °С, иногда выше. Тяжелая и длительная лихорадка, возможно появление злокачественной гипертермии.

Образуются крупные, размером до ладони, буллы с серозно-геморрагическим или гнойным содержимым. На пальцах ступней и кистей поверхностный слой кожи очень легко отслаивается и отпадает, полностью сохраняя их форму. В некоторых случаях возможно появление большого количества очень мелких кровоизлияний на коже всего тела.

«Феномен Никольского» – при потягивании за обрывок покрывки пузыря эпидермис отслаивается даже на внешне неизменной коже рядом с пузырем или/и при скользящем надавливании на кожу легко происходит отслоение эпидермиса от подлежащей поверхности (симптом «смоченного белья»). Эпидермис отслаивается при трении пальцем здоровых на вид участков кожи, расположенных как между пузырями или эрозиями, так и вдали от очагов поражения. Возможно отторжение ногтей, конъюнктивы.

В патологический процесс вовлекаются слизистые оболочки. Особенно страдают дыхательная система, желудочно-кишечный тракт, мочеполовая система. Эрозивное поражение слизистых оболочек часто предшествует эпидермальному некролизу. Поражение внутренних органов представлено токсической энцефалопатией, проявляющейся различной степенью нарушения сознания, головной болью, в некоторых случаях – очаговой неврологической симптоматикой; острой печеночно-почечной недостаточностью; токсическим миокардитом.

Характерно: высокий лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, повышение СОЭ и свертываемости крови, гипопротейнемия, гипербилирубинемия и азотемия.

Практически во всех случаях имеется угроза развития сепсиса. Летальность составляет 70–80 %.

Неотложная помощь

1. Немедленно отменить препарат, вызвавший реакцию, оценить проходимость дыхательных путей и подключить кислород-терапию.

2. Основные принципы ухода и лечения больных с ССД-ТЭН – постоянный контроль температуры окружающей среды; тщательный общий уход при строгом соблюдении правил асептики; создание стерильного микроокружения; отказ от каких-либо прилипающих (адгезивных) материалов при уходе за кожей и слизистыми оболочками в период разгара болезни; обеспечение стабильного доступа к периферической вене вне зоны поражения.

3. Преднизолон в дозе 5–8–10 мг в сутки, в/м или в/в.

4. Антигистаминные препараты: в/в 2 % раствор супрастина (хлоропирамин) или 0,1 % раствор тавегила (клемастин) в дозе – 0,1 мл/год жизни.

5. При развитии бронхоспазма ввести внутривенно (через капельницу) 2,4 % раствора эуфиллина 4–6 мг/кг.

6. При гипертермии *не вводит* жаропонижающие средства, поскольку это может привести к дополнительной аллергизации.

7. Энтеросорбция: активированный уголь, энтеросгель, полифепан.

При синдроме Лайелла все препараты рекомендуется вводить только в/в. При синдроме Стивенса – Джонсона метод введения препаратов определяется тяжестью состояния и выраженностью симптомов.

Экстренная госпитализация в отделение реанимации и интенсивной терапии. Во время оказания первой помощи и транспортировки принять меры по профилактике инфицирования эрозированных участков кожи.

13.4.5. Астматический статус

Астматический статус – тяжелый, затянувшийся более 6 ч приступ бронхиальной астмы, характеризующийся прогрессирующей дыхательной недостаточностью и резистентностью к бронхолитикам, вследствие функциональной блокады β_2 -адренорецепторов.

Причины: массивное воздействие аллергенов, инфекционные болезни, ошибки в лечении БА, стрессы, метеовоздействия.

Клиника

I стадия (относительная компенсация, формирование резистентности к симпатомиметикам) – длительно не купирующийся приступ удушья или рецидивирующие приступы удушья, между которыми сохраняются симптомы бронхиальной обструкции. Бронходилататоры дают кратковременный и неполный эффект. Кашель не эффективен. Одышка с участием вспомогательной мускулатуры. Возможно психомоторное возбуждение.

II стадия (декомпенсация, «немое легкое») – тяжелое состояние, больной заторможен, не может сказать ни одной фразы, не переводя дыхания, грудная клетка эмфизематозна, экскурсия ее почти незаметна, зоны «немного» легкого при сохранении дистанционных хрипов, гипервентиляция сменяется гиповентиляцией. Появляются признаки экстракардиальной тампонады: снижение систолического артериального

давления, признаки недостаточности кровообращения. Развивается цианоз, гипоксическое возбуждение.

III стадия (гипоксическая гиперкапническая кома) – крайне тяжелое состояние, на фоне нарастающей легочно-сердечной недостаточности появляются признаки гипоксии мозга, судороги, утрачивается сознание.

Неотложная помощь на догоспитальном этапе

При тяжелом (ПСВ ≤ 50 %) или жизнеугрожающем обострении БА, сопровождающемся сонливостью, спутанностью сознания или симптомом «немоего легкого», рекомендовано следующее:

- немедленная госпитализация, но лечение должно начинаться уже в амбулаторных условиях, при транспортировке больного в карете СМП и продолжаться в условиях приемного отделения стационара и ОРИТ;
- экстренно начать ингаляционную терапию коротко действующими β_2 -агонисты (КДБА);
- назначение системных глюкокортикостероидов одновременно с бронхоспазмолитиками;
- оксигенотерапия кислородно-воздушной смесью с 50 % содержанием кислорода (маска, носовые катетеры); целевое насыщение (SaO_2) – более 94–98 %. Предпочтение следует отдавать контролируемой или титруемой кислородотерапии над высокопоточной с концентрацией 100 %;
- при тяжелом приступе БА, при анафилаксии или ангиоотеке – внутривенное медленное введение эпинефрина в дозе 0,01 мг/кг (0,1 мл/кг в разведении 1:1000);
- в случае перехода тяжелого затяжного приступа бронхиальной астмы в стадию декомпенсации («немое» легкое, гипоксическая кома; при дыхательной недостаточности 3–4-й степени) – интубация трахеи и ИВЛ со 100 % кислородом в условиях работы специализированной выездной бригады скорой медицинской помощи; экстренная медицинская эвакуация пациента в стационар и госпитализация в отделение реанимации и интенсивной терапии.

Дополнительные мероприятия, применяемые в отделении интенсивной терапии:

- проведение ингаляторной терапии β_2 -агонистами, антихолинергическими препаратами через небулайзер каждый час или непрерывно;
- внутривенное введение ГКС;
- применение магния сульфата или смеси гелия с кислородом у детей не имеют достаточного количества доказательств эффективности; их применение рекомендовано только в случае отсутствия реакции на предыдущие способы лечения;
- проведение при наличии показаний интубации и ИВЛ (при дыхательной недостаточности 3–4-й степени);
- антибактериальная терапия рекомендована только при наличии рентгенологически подтвержденной пневмонии или другой бактериальной инфекции.

Не рекомендовано:

- аминофиллин и теофиллин в связи с неудовлетворительным профилем безопасности;
- седативные препараты;

- муколитики, фитопрепараты, горчичники, банки, все виды физиолечения, пролонгированные бронхолитики (метилксантины и β_2 -агонисты), антигистаминные препараты (уровень доказательности D).

13.5. Неотложная помощь при судорожном синдроме

13.5.1. Причины и механизмы развития судорожного синдрома у детей разного возраста. Неотложная помощь

Судорожный синдром – это неспецифическая реакция нервной системы на различные эндо- или экзогенные факторы, проявляющаяся в виде повторяющихся приступов судорог – внезапных непроизвольных сокращений скелетных мышц или их эквивалентов (вздрагиваний, подергиваний, непроизвольных движений, тремора и т.д.), часто сопровождающаяся нарушениями сознания.

Классификация

В зависимости от причины различают три основные группы судорожных состояний у детей (рабочая классификация):

1. Судороги как неспецифическая реакция головного мозга (эпилептическая реакция или «случайные» судороги) в ответ на различные повреждающие факторы (лихорадку, нейроинфекцию, травму, вакцинацию, интоксикацию, метаболические нарушения) и встречающиеся в возрасте до четырех лет:

- фебрильные (на фоне лихорадки);
- интоксикационные (после ожогов, при кишечной инфекции и др.);
- гипоксические (при заболеваниях дыхательной системы, механической асфиксии и т.д.);
- аффективно-респираторные (при невропатиях, неврозах);
- обменные (синдром спазмофилии и гипервитаминоз витамина Д при рахите и др.);
- вегето-сосудисто-дистонические;
- при синкопальных состояниях.

2. Симптоматические судороги при заболеваниях головного мозга (опухоли, абсцессы, врожденные аномалии головного мозга и сосудов, кровоизлияния, черепно-мозговые травмы, инсульты и т.д.).

3. Судороги при эпилепсии, при которой они являются основным синдромом заболевания.

По преимущественному вовлечению в судорожный пароксизм скелетной мускулатуры судороги бывают:

- тоническими;
- клоническими;
- тонико-клоническими;
- клонико-тоническими.

У ребенка в состоянии заторможенности, без сознания или с судорогами следует уточнить наличие в анамнезе:

- лихорадки,
- травмы головы,
- передозировки лекарственных препаратов или проглатывание ядовитых веществ,

- судороги: как долго они продолжаются, возникали ли ранее фебрильные судороги,
- эпилепсия.

Если ребенку меньше одной недели, то следует подумать об асфиксии в родах; о гипоксическом поражении головного мозга.

Общий осмотр:

- желтуха;
- выраженная бледность ладоней;
- периферические отеки или отеки в области лица (подозрение на почечную недостаточность);
- петехиальная сыпь;
- артериальное давление;
- уровень сознания: находится ли ребенок в коме. Оцените уровень сознания по шкале AVPU:
 - A (alert) – активное бодрствование,
 - V (voice) – реагирует на голос,
 - P (pain) – реагирует только на боль,
 - U (unconscious) – без сознания.

Если ребенок неактивен и сонлив, попытайтесь привлечь его внимание, разговаривая с ним, или потрясите его за руку. Если ребенок неактивен, но реагирует на голос, такое состояние обозначается как заторможенность (сомнолентность). Если ребенок не реагирует на звуковые раздражители, спросите мать, не наблюдалась ли у ребенка необычная сонливость или его было трудно разбудить. Проверьте, реагирует ли ребенок на боль. Если нет, это означает, что ребенок находится в коме (без сознания) и нуждается в неотложном лечении.

Есть ли у ребенка судороги? Наблюдаются ли спазматические повторяющиеся движения у ребенка, не реагирующего на внешние раздражители?

Оценку уровня сознания по шкале AVPU следует проводить регулярно. У детей в возрасте менее одной недели обратите внимание на то, сколько времени прошло с момента рождения до момента потери сознания. Другими причинами заторможенности, бессознательного состояния или судорог у детей могут быть коревой энцефалит, брюшной тиф и возвратный тиф.

Голова и шея:

- ригидность затылочных мышц;
- признаки травмы головы или другие травмы;
- размер зрачков и их реакция на свет;
- напряжение или выбухание родничка;
- неестественная поза, особенно наличие опистотонуса (выгибание спины).

Лабораторные исследования

Если есть подозрение на менингит и у ребенка нет признаков повышенного внутричерепного давления (анизокория, ригидная поза, паралич мышц конечностей или туловища, неравномерное дыхание), проведите люмбальную пункцию.

Если территория проживания неблагополучна по малярии или ребенок побывал в местности, неблагополучной по малярии, проведите экспресс-тест на малярию и возьмите мазок крови.

Если ребенок без сознания, проверьте уровень глюкозы в крови. Если такой возможности нет, проводите лечение, как при гипогликемии; если ребенок в результате такого лечения начнет приходить в себя, считайте, что у него гипогликемия.

Проведите микроскопическое исследование мочи.

Дифференциальная диагностика судорог в зависимости от возраста приведена в таблицах 56, 57.

Таблица 56 – Дифференциальная диагностика у ребенка, поступившего в состоянии заторможенности, без сознания или с судорогами

Диагноз или основная причина	Симптомы в пользу диагноза
Менингит*	<ul style="list-style-type: none"> • Повышенная раздражимость • Ригидность затылочных мышц или выбухание родничка • Петехиальная сыпь (только при менингококковом менингите) • Опиостотонус
Церебральная малярия (у детей, подверженных риску сезонного заражения <i>P.falciparum</i>)	<ul style="list-style-type: none"> • Положительный экспресс-тест на малярию или обнаружение в мазке крови малярийных паразитов • Желтуха • Анемия • Судороги • Гипогликемия
Фебрильные судороги (маловероятная причина бессознательного состояния)	<ul style="list-style-type: none"> • Предшествующие случаи непродолжительных судорог во время лихорадочного состояния • Связаны с лихорадкой • Возникают в возрасте от шести месяцев до пяти лет • Мазок крови нормальный
Гипогликемия	<ul style="list-style-type: none"> • Низкий уровень глюкозы в крови (< 2,5 ммоль/л или <3,0 ммоль/л у сильно истощенных детей) • Есть реакция на лечение препаратами глюкозы • Всегда ищите причину и устраняйте ее для предупреждения рецидивов
Травма головы	<ul style="list-style-type: none"> • Признаки травмы головы на момент обследования или в анамнезе
Отравление	<ul style="list-style-type: none"> • Анамнестические указания на проглатывание ядовитых веществ или передозировку лекарственных препаратов
Шок	<ul style="list-style-type: none"> • Нарушение микроциркуляции • Частый слабый пульс • Может вызвать заторможенность или потерю сознания, однако редко вызывает судороги
Острый гломеруло-нефрит в сочетании с энцефалопатией	<ul style="list-style-type: none"> • Повышенное артериальное давление • Периферические отеки или отеки в области лица • Кровь и/или белок в моче • Олигурия или анурия
Диабетический кетоацидоз	<ul style="list-style-type: none"> • Высокий уровень глюкозы в крови • Полидипсия и полиурия в анамнезе • Ацидотическое (глубокое, затрудненное) дыхание

Примечание: *Дифференциальная диагностика менингита может проводиться с энцефалитом, абсцессом головного мозга или туберкулезным менингитом. Обратитесь к стандартным руководствам по педиатрии для определения дальнейших действий.

Таблица 57 – Дифференциальная диагностика у младенца раннего возраста (в возрасте до двух месяцев), поступившего в состоянии заторможенности, без сознания или с судорогами

Диагноз или основная причина	Симптомы в пользу диагноза
Асфиксия в родах. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия. Родовая травма	<ul style="list-style-type: none"> • Возникает в первые три дня жизни • Трудные роды в анамнезе
Внутричерепное кровоизлияние	<ul style="list-style-type: none"> • Возникает в первые три дня жизни у маловесного или недоношенного новорожденного
Гемолитическая болезнь новорожденных, билирубиновая энцефалопатия	<ul style="list-style-type: none"> • Возникает в первые три дня жизни • Желтуха • Бледность кожных покровов • Тяжелая бактериальная инфекция • Витамин К ребенку не назначался
Столбняк новорожденных	<ul style="list-style-type: none"> • Возникает в возрасте от трех до 14 дней • Раздражимость • Затруднения при кормлении грудью • Тризм • Мышечные спазмы • Судороги
Менингит	<ul style="list-style-type: none"> • Заторможенность • Приступы апноэ • Судороги • Громкий, пронзительный плач • Напряжение или выбухание родничка
Сепсис	<ul style="list-style-type: none"> • Лихорадка или гипотермия • Шок (заторможенность, учащенное дыхание, холодные кожные покровы, увеличенное время наполнения капилляров, частый слабый пульс и иногда пониженное артериальное давление) • Тяжелое состояние без явных на то причин

Люмбальную пункцию не следует проводить при наличии признаков повышенного внутричерепного давления (нарушение сознания; неодинаковый размер зрачков; ригидная поза; локальный паралич любой конечности; неравномерное дыхание) и кожной инфекции в месте пункции.

Результаты люмбальной пункции считаются положительными, если ЦСЖ выглядит мутной (опалесцирующей) при визуальном осмотре. При цитологическом исследовании ЦСЖ в таких случаях обнаруживается повышенное количество лейкоцитов (> 100 полиморфно-ядерных лейкоцитов в 1 мкл при бактериальном менингите). Диагноз менингита подтверждается низким уровнем глюкозы в ЦСЖ (< 1,5 ммоль/л), высоким содержанием белка в ЦСЖ (> 0,4 г/л), обнаружением микроорганизмов в мазке ЦСЖ, окрашенном по Грамму, или ростом культур микроорганизмов при посеве.

Тактика лечения судорог. Необходимо правильно расположить ребенка.

Если нет подозрения на травму шеи:

- поверните ребенка на бок для уменьшения риска аспирации;

- держите голову ребенка слегка повернутой и стабилизируйте ее, положив щеку на руку;
- согните одну ногу ребенка для стабилизации положения туловища.
Если есть подозрение на травму шеи:
- стабилизируйте шею ребенка и оставьте его лежать на спине;
- зафиксируйте лоб ребенка к твердой поверхности для закрепления положения;
Введение диазепама ректально:
- наберите дозу диазепама из ампулы в туберкулиновый (1 мл) шприц (дозу определите исходя из массы тела ребенка, если это возможно), затем снимите иглу;
- введите шприц в прямую кишку на глубину 4–5 см и введите раствор диазепама;
- сведите ягодичцы вместе и держите так в течение нескольких минут;
- введите диазепам (раствор 10 мг/2 мл) из расчета 0,1 мл/кг массы тела (таблица 58).

Таблица 58 – Дозировка диазепама

Возраст (масса тела)	Дозировка
Две недели – два месяца (< 4 кг)*	0,3
2–4 месяца (4–6 кг)	0,5
4–12 месяцев (6–10 кг)	1,0
1–3 года (10–14 кг)	1,25
3–5 лет (14–19 кг)	1,5

Примечание: *При возникновении судорог у младенцев < 2-недельного возраста используйте фенobarбитал (раствор 200 мг/мл) в дозе 20 мг/кг:

- при массе тела 2 кг начальная доза составляет 0,2 мл; если судороги продолжаются, введите через 30 мин еще 0,1 мл;
- при массе тела 3 кг начальная доза составляет 0,3 мл; если судороги продолжаются, введите через 30 мин еще 0,15 мл.

Если через 10 мин судороги не прекращаются, введите вторую дозу диазепама ректально (или, если установлена в/в система, внутривенно в дозе 0,05 мл/кг = 0,25 мг/кг). Не вводите больше двух доз диазепама!

Если через 10 мин судороги все равно продолжаются, возможно, у ребенка имеет место эпилептический припадок. В таком случае введите:

- фенobarбитал внутримышечно или внутривенно в дозе 15 мг/кг в течение 15 мин или
- фенитоин внутривенно в дозе 15–18 мг/кг в течение 1 ч (только не через ту в/в систему, которую вы использовали для введения диазепама). Фенитоин следует вводить очень осторожно, поскольку он является едким веществом и может вызвать повреждение тканей, если будет введен не строго в вену.

При высокой лихорадке:

- разденьте ребенка для снижения температуры тела;
- не давайте ему никаких пероральных препаратов до полного купирования судорог (опасность аспирации);
- после того как судороги прекратятся и ребенок сможет глотать, дайте ему парацетамол или ибупрофен.

Предупреждение: всегда имейте под рукой исправный дыхательный мешок с маской подходящего размера на случай остановки дыхания у пациента, особенно если вы вводите диазепам.

13.5.2. Эпилептический статус. Неотложная помощь

Эпилепсия не одно состояние, а группа разнообразных расстройств. Международная лига по борьбе с эпилепсией (ILAE) и Международное бюро по эпилепсии (IBE) дают следующее определение: эпилепсия – это стойкое церебральное расстройство разной этиологии, при котором отмечаются высокая вероятность развития эпилептических приступов в будущем и связанные с ними нейробиологические, когнитивные, психологические и социальные последствия.

Фармакорезистентная эпилепсия – состояние, при котором имеется отсутствие полного контроля эпилептических приступов при правильно поставленном диагнозе эпилептического синдрома и при адекватном лечении двумя антиэпилептическими препаратами, выбранными в соответствии с основными клиническими рекомендациями, в течение, по крайней мере, 12 месяцев.

Клинические проявления эпилептического статуса:

- эпилептический статус обычно провоцируется прекращением противосудорожной терапии, а также острыми инфекциями;
- характерны повторные, серийные припадки с потерей сознания;
- отсутствует полное восстановление сознания между припадками;
- судороги носят генерализованный тонико-клонический характер;
- могут быть клонические подергивания глазных яблок и нистагм;
- приступы сопровождаются нарушениями дыхания, гемодинамики и развитием отека головного мозга;
- продолжительность статуса в среднем 30 мин и более;
- прогностически неблагоприятным является нарастание глубины нарушения сознания и появление парезов и параличей после судорог.

Лабораторные исследования:

- развернутый анализ крови: при длительном приеме антиэпилептических препаратов могут возникнуть побочные действия – тромбоцитопения;
- биохимический анализ крови: гепатотоксичность антиэпилептических препаратов диктует контроль биохимических параметров, в том числе свертываемости крови, для оценки состояния печени, поджелудочной железы – два раза в год;
- исследование мочи общеклиническое (общий анализ мочи) – два раза в год;
- определение уровня антиэпилептических препаратов (АЭП) в крови необходимо при:
 - низкой эффективности терапии;
 - начале антиэпилептической терапии, изменении дозы и торговой версии препарата, изменении сопутствующей терапии;
 - оценке побочных эффектов АЭП;
 - беременности, других сопутствующих заболеваниях – для коррекции дозы данного препарата в крови;
 - для доказательства стойкого снижения комплаентности терапии;

- определение уровня альфафетопротеина (АФП) – необходимо для раннего выявления врожденной аномалии плода у беременных женщин на 14–15-й неделе, принимающих АЭП.

Инструментальные исследования:

- электроэнцефалография (ЭЭГ) – рутинная, позволяет определить наличие патологической электрической активности, указывает на расположение эпилептического очага;
- длительное ЭЭГ-мониторирование – для уточнения типа приступа;
- МРТ головного мозга – для выявления органической патологии;
- КТ головного мозга – при отсутствии МРТ и при противопоказаниях;
- нейросонография – быстрый, безболезненный, безвредный метод ультразвуковой диагностики;
- УЗИ органов брюшной полости.

Лечение на этапе скорой неотложной помощи:

Уложить пациента на бок, защита головы от удара во время приступа, расстегнуть ворот, доступ свежего воздуха, подача кислорода.

Ввести внутривенно диазепам 0,5 % р-р (в ампуле 2 мл/10 мг). Дозировка представлена в таблице 59. У детей максимальная суточная доза диазепама не более 40 мг. Основной побочный эффект – угнетение дыхания.

Таблица 59 – Дозировка диазепама для внутривенного введения

Дозировка диазепама		Масса ребенка				
		3–6 кг	6–10 кг	10–15 кг	15–20 кг	20–29 кг
• как противосудорожное средство	в/в: 0,2–0,3 мг/кг	0,25 мл	0,4 мл	0,6 мл	0,75 мл	1,25 мл
• как седативное средство перед процедурами	0,1–0,2 мг/кг в/в					
• Новорожденным вместо диазепама давайте фенobarбитал	20 мг/кг в/в или в/м. Если судороги продолжают, введите через 30 мин еще 10 мг/кг в/в или в/м. Поддерживающая доза перорального фенobarбитала составляет 2,5–5 мг/кг					

При генерализованных и малых эпилептических припадках назначается вальпроевая кислота, р-р в ампуле 5 мл № 5 (100 мг/мл). в/в струйно, по 400–800 мг или в/в капельно, из расчета 25 мг/кг в течение 24, 36, 48 ч. При решении перейти на в/в введение после перорального применения первое введение проводят в дозе 0,5–1 мг/кг/ч через 4–6 ч после последнего приема внутрь.

Раздел 14

НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ГИПО- И ГИПЕРГЛИКЕМИИ

Гипогликемия – это снижение концентрации глюкозы в крови до уровня $< 2,2$ ммоль/л (в сыворотке или плазме $< 2,5$ ммоль/л).

Дети подвержены риску развития гипогликемии при различных состояниях/заболеваниях, поскольку у них ограничена способность к усвоению жиров и белков для синтеза глюкозы. Гипогликемия – одна из самых частых причин смерти новорожденных и тяжелых нарушений ЦНС у детей.

Этиология

1. *Гипогликемия у новорожденных* (проявляется сразу после рождения или в первые 3–5 дней жизни ребенка) может быть обусловлена недоношенностью, внутриутробной задержкой развития или врожденными нарушениями углеводного обмена. Непосредственные причины гипогликемии у новорожденных:

- а) дефицит веществ – источников глюкозы (например, гликогена);
- б) наследственные дефекты ферментов метаболизма углеводов (например, глюкозо-6-фосфатазы, участвующей в образовании глюкозы из гликогена);
- в) гиперинсулинемия;
- г) дефицит контринсулярных гормонов.

2. *Гипогликемия у грудных детей и детей старшего возраста* встречается реже.

Возможные причины:

- а) гиперинсулинемия;
- б) врожденные нарушения обмена углеводов;
- в) приобретенное эндокринное заболевание (например, первичная надпочечниковая недостаточность);
- г) голодание, употребление алкоголя, введение инсулина, случайный прием пероральных сахаропонижающих лекарственных средств.

Клиническая картина

Симптомы гипогликемии у новорожденных и грудных детей: вялость, сонливость, фасцикуляции (кратковременное самопроизвольное сокращение нескольких мышечных волокон, проявляющееся в виде подкожного трепетания), небольшое снижение температуры тела, вялое сосание, цианоз, апноэ, судороги. Очень важно отличить гипогликемию от других заболеваний, проявляющихся такими же симптомами (сепсиса, асфиксии, кровоизлияния в желудочки мозга, врожденных пороков сердца, последствий медикаментозного лечения матери).

Дифференциально-диагностические признаки гипогликемии: низкий уровень глюкозы во время появления симптомов; исчезновение симптомов при нормализации уровня глюкозы; возобновление симптомов при снижении уровня глюкозы (триада Уиппла: появление гипогликемической симптоматики; падение уровня глюкозы крови ниже 2,5 ммоль/л; купирование приступа внутривенным введением глюкозы).

У детей старшего возраста гипогликемия проявляется как у взрослых. Выделяют две группы симптомов: 1) раздражительность, беспокойство, слабость, чувство голода, потливость, тремор, тахикардия, боли в области сердца, тошнота и рвота (обусловлены усилением секреции адреналина); 2) оглушенность, сонливость, спутанность сознания, нарушения концентрации внимания, дизартрия, афазия, головная боль, изменения личности, судороги, потеря сознания, кома (обусловлены углеводным голоданием головного мозга).

У новорожденных и грудных детей симптомы гипогликемии обычно выражены не так ярко, как у детей старшего возраста.

Критерии лабораторного диагноза гипогликемии

А – опасная гипогликемия у доношенных новорожденных: концентрация глюкозы в крови $< 1,7$ ммоль/л (в сыворотке или плазме $< 1,9$ ммоль/л). Лечение начинают безотлагательно.

Б – Опасная гипогликемия у недоношенных и маловесных новорожденных: концентрация глюкозы в крови $< 1,1$ ммоль/л (в сыворотке или плазме $< 1,4$ ммоль/л). Лечение начинают безотлагательно.

В – Настораживающая гипогликемия у новорожденных: у ребенка в возрасте до пяти дней концентрация глюкозы в крови $< 2,2$ ммоль/л (в сыворотке или плазме $< 2,5$ ммоль/л). Необходимо пристальное наблюдение. Если уровень глюкозы не нормализуется на пятый день жизни, начинают лечение.

Г – Опасная гипогликемия у детей старше пяти дней: концентрация глюкозы в крови $< 2,2$ ммоль/л (в сыворотке или плазме $< 2,5$ ммоль/л). Лечение начинают безотлагательно.

Последствия гипогликемии. Для развития головного мозга, особенно на первом году жизни ребенка, необходимо большое количество глюкозы. Поэтому нераспознанная или нелеченная гипогликемия у новорожденных и грудных детей приводит к тяжелым необратимым повреждениям ЦНС, эпилептическим припадкам и умственной отсталости. Чем тяжелее и продолжительнее гипогликемия и чем младше ребенок, тем выше риск стойких неврологических нарушений.

Диагноз. При любом подозрении на гипогликемию и в тех случаях, когда можно быстро определить уровень глюкозы в крови (например, с помощью экспресс-теста), это следует сделать незамедлительно. Гипогликемия определяется как содержание глюкозы в крови ниже 3 ммоль/л (< 54 мг/дл). Если нет возможности определить уровень глюкозы в крови, следует предположить гипогликемию у всех детей с тяжелым острым нарушением питания и назначить им соответствующее лечение.

Лечение. Дайте 50 мл 10 % раствора глюкозы или сахарозы (одна полная чайная ложка сахара на три столовых ложки воды) перорально или через назогастральный зонд, а затем как можно быстрее проведите первое кормление.

Если ребенок без сознания, введите в/в 10 % раствор глюкозы в объеме 5 мл/кг, а если установить внутривенную систему невозможно, давайте 10 % раствор глюкозы или сахарозы через назогастральный зонд.

Если в/в глюкозы нет, то дайте ребенку под язык одну чайную ложку сахара, смоченного одной или двумя каплями воды, и делайте это каждые 20 мин для предотвращения возврата гипогликемии. Нужно следить за тем, чтобы дети не глотали сахар сразу, что приведет к его замедленному всасыванию в пищеварительном тракте; если это

происходит, следует дать еще одну порцию сахара. Продолжайте кормить ребенка через назогастральный зонд для предотвращения повторного развития гипогликемии.

Госпитализируйте ребенка как можно скорее. Если это невозможно или транспортировка занимает продолжительное время, то:

- если начальный уровень глюкозы в крови был низким, повторите измерение (с помощью экспресс-теста) через 30 мин;
- если уровень глюкозы в крови падает ниже 3 ммоль/л (ниже 54 мг/дл), повторно введите глюкозу (5 мл/кг) или дайте повторно 10 % раствор глюкозы или сахарозы. Если уровень глюкозы проверить невозможно, лечите всех детей с судорогами или нарушением сознания как при гипогликемии;
- если ректальная температура падает ниже 35,5 °С или отмечается нарушение сознания, повторно определите уровень глюкозы в крови с помощью экспресс-теста и проведите соответствующее лечение;
- регулярно проверяйте уровень глюкозы в крови, особенно у детей с судорогами и у тех детей, которые плохо едят.

Профилактика

- Начните кормить немедленно, кормите ребенка каждые 2 ч или (при наличии обезвоживания) сначала проведите регидратацию. Продолжайте кормление всю ночь.
- Рекомендуйте матери следить за любыми признаками ухудшения состояния ребенка, помогайте ей кормить ребенка и держать его в тепле.
- Проверьте, не появилось ли у ребенка вздутие живота.

Неотложная помощь при тяжелой гипогликемии (потребовавшей помощи другого лица, с потерей сознания или без нее):

- пациента уложить на бок, освободить полость рта от остатков пищи. При потере сознания нельзя вливать в полость рта сладкие растворы (опасность асфиксии!);
- в/в струйно ввести 40–100 мл 40 % раствора декстрозы (глюкозы), до полного восстановления сознания;
- альтернатива – 1 мг (маленьким детям 0,5 мг) глюкагона п/к или в/м (вводится родственником больного);
- если сознание не восстанавливается после в/в введения 100 мл 40 % раствора декстрозы (глюкозы), это свидетельствует об отеке головного мозга. Необходима госпитализация пациентов и внутривенное введение коллоидных растворов из расчета 10 мл/кг в сутки: маннитола, маннита, реополиглюкина, рефортана;
- если причиной является передозировка пероральных сахароснижающих препаратов с большой продолжительностью действия, в/в капельное введение 5–10 % раствора декстрозы (глюкозы) продолжать до нормализации гликемии и полного выведения препарата из организма.

Сахарный диабет 1-го типа

Цели лечения детей и подростков с СД1:

- достижение максимально близкого к нормальному состоянию уровня углеводного обмена;
- нормальное физическое и соматическое развитие ребенка;
- развитие самостоятельности и мотивации к самоконтролю гликемии;
- профилактика осложнений СД 1-го типа.

В большинстве случаев сахарный диабет 1-го типа дает осложнения в ближайшей перспективе только при отсутствии адекватного лечения. При подборе дозы инсулина следует учитывать индивидуализированные по возрасту целевые уровни показателей углеводного обмена у детей и подростков (таблица 60).

Таблица 60 – Индивидуализированные по возрасту целевые уровни показателей углеводного обмена у детей и подростков (ADA, 2009)

Возрастные группы	Уровень гликемии, ммоль/л, препрандиальный	Уровень гликемии, ммоль/л, перед сном/ночью	Уровень гликированного гемоглобина HbA1c, %	Рациональные предпосылки
Дошкольники (0–6 лет)	5,5–10,0	6,1–11,1	7,5	Высокий риск и подверженность гипогликемиям
Школьники (6–12 лет)	5,0–10,0	5,6–10,0		Относительно низкий риск развития осложнений до пубертата
Подростки и молодые взрослые (13–19 лет)	5,0–7,2	5,0–8,3	< 7,5	<ul style="list-style-type: none"> • риск тяжелых гипогликемий – взросление и психологические аспекты • более низкие целевые значения (HbA1c)

Если не соблюдать предписания врача, то могут возникнуть следующие осложнения:

- 1) низкий уровень сахара в крови, возникающий при передозировке инсулина, большом перерыве между приемами пищи, физической активности, гипертермии, приводит к потере сознания;
- 2) недостаточная замена инсулина фармакологическими препаратами приводит к высокому уровню сахара в крови и может вызвать кетоацидоз;
- 3) атеросклероз усугубляется при сахарном диабете и может привести к нарушению кровообращения в ногах (диабетическая стопа), развитию инсультов и заболеваний сердца (стенокардия и инфаркт миокарда);
- 4) диабетическое поражение почек (диабетическая нефропатия);
- 5) диабетическая ретинопатия (диабетическое поражение глаз).
6. Диабетическая невропатия (дегенерация нервов) и ангиопатия, которые приводят к возникновению язв и инфекций;
- 7) повышенная предрасположенность к инфекционным заболеваниям;
- 8) кетоацидотическая, гиперосмолярная, лактацидемическая и гипогликемическая комы в запущенных тяжелых случаях болезни.

Оптимально определение гликемии 4–6 раз в сутки. Цели самоконтроля уровня глюкозы в крови:

- мониторинг изменений в неотложных ситуациях и оценка ежедневных уровней контроля;

- интерпретация изменений при оценке немедленной и ежедневной потребности в инсулине;
- подбор дозы инсулина для снижения колебаний уровня гликемии;
- выявление гипогликемии и ее коррекция;
- коррекция гипергликемии.

Раздел 15

НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ НЕСЧАСТНЫХ СЛУЧАЯХ

Перегревание – значительное повышение температуры тела под влиянием внешних тепловых факторов. Перегревание в зависимости от индивидуальных адаптационных возможностей организма и продолжительности влияния теплового фактора условно подразделяется на *тепловой стресс, прогрессирующее тепловое истощение и тепловой удар*. Это, по существу, различные стадии одного патологического процесса, характеризующегося нарушением терморегуляции и глубокими расстройствами гомеостаза, приводящими к полиорганной недостаточности, различной степени тяжести, а в некоторых случаях и к летальному исходу.

Код по МКБ-10:

- эффекты воздействия высокой температуры и света (перегревание и тепловой удар) (Т67),
- тепловой и солнечный удар (Т67.0),
- тепловой обморок (Т67.1),
- тепловые судороги (Т67.2),
- тепловое истощение, обезвоживание (Т67.3),
- тепловое истощение вследствие уменьшения содержания солей в организме (Т67.4),
- тепловое истощение неуточненное (Т67.5), тепловое утомление преходящее (Т67.6), тепловой отек (Т67.7) и др.

Тепловой удар – наиболее тяжелый вид перегревания, обусловленный общим перегреванием организма, сопровождающийся повышением температуры тела, прекращением потоотделения, выраженными расстройствами кровообращения и дыхания и утратой сознания.

Солнечный удар – особая форма теплового удара, возникающая при прямом воздействии солнечных лучей на голову ребенка. Солнечный удар может произойти как во время пребывания на солнце, так и несколько часов спустя, могут проявиться его последствия.

Предрасполагающие факторы: чрезмерно развитая подкожно-жировая клетчатка, патология ЦНС, ограниченный питьевой режим, неадекватная одежда, укутывание и др.

Клиническая диагностика

Начальными проявлениями теплового удара могут быть: повышенная возбудимость, сильная головная боль, тошнота, рвота. При этом потоотделение сохранено, температура тела умеренно повышена. По мере нарастания тяжести состояния отмечается стойкое повышение температуры тела, кожа бледная, сухая, горячая на ощупь,

потоотделение прекращается, нередко развивается коллапс, оглушенность и периодическая утрата сознания. Выделяют три формы теплового удара:

- асфиксическая – дыхание частое, поверхностное; пульс нитевидный, выраженная тахикардия, акроцианоз; с углублением неврологических расстройств отмечается апноэ и остановка сердца;
- паралитическая – повторяющиеся судороги, коматозное состояние вялое с последующей остановкой сердца и дыхания;
- психопатическая – проявляется расстройствами сознания (бред, галлюцинации), судорогами и параличами, как правило, через 5–6 ч после воздействия повышенной температуры.

Ранние признаки солнечного удара: вялость, тошнота, снижение остроты зрения, покраснение лица, повышение температуры тела, учащение дыхания, тахикардия. В дальнейшем отмечается потеря сознания, бред, галлюцинации, смена тахикардии брадикардией. При отсутствии помощи возможна смерть ребенка при явлениях остановки сердца и дыхания.

Неотложная помощь

1. Устранить воздействие тепла, переместив ребенка в тень или прохладное помещение; уложить в горизонтальное положение (если есть гипотензия, приподнять ноги), голову покрыть пеленкой, смоченной холодной водой.

2. При проявлениях теплового удара и сохраненном сознании дать обильное питье глюкозо-солевым раствором (по 1/2 чайной ложки натрия хлорида и натрия бикарбоната, две столовые ложки сахара на 1 л воды) не менее объема возрастной суточной потребности в воде, охлаждать другими доступными методами: обдувание вентилятором полностью раздетого пациента, влажное обертывание, распыление на пациента воды, имеющей температуру, примерно равную нормальной температуре тела человека, а затем комнатной температуры, применение «охлаждающих» пакетов на подмышечные, паховые области и шею.

3. При форсированном использовании методов физического охлаждения может возникнуть озноб.

4. При развернутой клинике теплового удара:

- проводить физическое охлаждение холодной водой с постоянным растиранием кожных покровов (прекратить при снижении температуры тела ниже 38,5 °С);
- гипотермическим действием обладают охлажденные до комнатной температуры инфузионные среды и седативные препараты в терапевтических дозах (диазепам: седуксен, реланиум 0,5 % раствор 2 мл в/в). Бензодиазепины могут быть также необходимы для купирования стресса и судорожной готовности;
- при судорожном синдроме ввести 0,5 % раствор седуксена 0,05–0,1 мл/кг (0,3–0,5 мг/кг) в/м; оксигенотерапия;
- обеспечить доступ к вене и начать в/в введение 0,9 % раствора натрия хлорида, раствора Рингера или «Трисоли» в дозе 20 мл/кг/ч;
- при прогрессировании расстройств дыхания и кровообращения показано проведение интубации трахеи и перевод на ИВЛ.

Госпитализация детей с тепловым или солнечным ударом в реанимационное отделение после оказания первой помощи. Детям с начальными проявлениями без утраты сознания госпитализация показана при сочетании перегревания с диареей

и соледефицитным обезвоживанием, а также при отрицательной динамике клинических проявлений при наблюдении за ребенком в течение 1 ч.

Что делать нельзя:

- при нарушении сознания и других неврологических проявлениях после оказания экстренной помощи не следует продолжать лечение в амбулаторных условиях. Эта категория пациентов нуждается в обследовании, интенсивном наблюдении и терапии в условиях стационара;
- при наличии гипотонии, возникших нарушениях ритма сердца, признаков обезвоживания не следует оставлять пациентов без динамического наблюдения, которое наилучшим образом обеспечивается в отделении интенсивной терапии стационара;
- методы быстрого охлаждения организма неприемлемы.

Термические ожоги – разновидность травмы, возникающей в результате воздействия на ткани организма высокой температуры (пламя, пар, кипяток, раскаленные металлы, газы, электромагнитные излучения оптического диапазона).

Клиническая диагностика

Тяжесть состояния пострадавшего ребенка определяется глубиной и распространенностью поражения тканей, а также проявлениями ожогового шока. Различают поверхностные ожоги (I–IIA степени), заканчивающиеся спонтанной эпителизацией, и глубокие ожоги (IIIB–IV степени), приводящие к образованию фиброзных рубцов. Клиническая картина в зависимости от глубины ожогов характеризуется следующим образом.

Степень I – стойкая гиперемия кожи, умеренный отек и болезненность.

Степень II – гиперемия и отек кожи с отслоением эпидермиса и образованием пузырей, наполненных желтоватой прозрачной жидкостью, сильная боль. Сильные боли в течение первых 2–3 дней.

Степень IIIA – отек кожи и подлежащих тканей, содержимое ожогового пузыря желтоватое, жидкое или желеобразное; ожоговая рана ярко-розового цвета, влажная; тактильная и болевая чувствительность сохранены, но чаще снижены.

Степень IIIB – плотный темно-красный, коричневый или серо-бурый струп с просвечивающими тромбированными сосудами, участки белой («свиной») кожи с обрывками эпидермиса (некроз); отсутствует болевая чувствительность; содержимое ожоговых пузырей геморрагическое.

Степень IV – некроз кожи и подлежащих тканей – мышц, костей, сухожилий, суставов. Струп плотный и толстый, иногда черного цвета с признаками обугливания.

В первые минуты и часы после ожога определение глубины повреждения представляет определенные трудности, когда имеется внешнее сходство различных степеней ожога.

Для вычисления общей площади ожоговых ран в повседневной практике целесообразно пользоваться сочетанием правила «девятки» или правила «ладони». Согласно правилу «девятки» площадь отдельных областей тела равна или кратна 9 %: голова и шея, грудь, живот, 1/2 поверхности спины, рука, одно бедро, одна голень и стопа, передняя поверхность туловища – 18 %, задняя поверхность туловища – 18 %, промежность и наружные половые органы – 1 %.

При использовании правила «ладони» исходят из того, что площадь ладони ребенка составляет приблизительно 1 % площади поверхности кожи. При ожогах дыхательных путей к общей ожоговой поверхности добавляют еще 10–15 %.

При обширных ожогах возможно развитие ожогового шока. На декомпенсацию кровообращения указывают: прогрессирующая артериальная гипотензия < 70 мм рт. ст., тахикардия, бледно-серый цвет кожных покровов, снижение диуреза. У детей до года шокогенной поверхностью считают 8 %, старше года – 10 %.

Ожоговая болезнь – сложный симптомокомплекс, связанный со значительной утратой кожных покровов, а также с наличием общих реакций организма и нарушением функции внутренних органов с возможностью развития необратимых патологических процессов.

Выделяют следующие стадии ожоговой болезни:

1. Шоковая, или стадия острой плазмопотери.
2. Ожоговая токсемия.
3. Ожоговая септикотоксемия.
4. Восстановление, или реабилитация.

Тяжесть ожоговой болезни и летальность зависят преимущественно от площади и глубины поражения, возраста, сроков поступления в отделение реанимации и от наличия тяжелого термоингаляционного поражения.

Ожоговый шок – патологический процесс, который развивается при обширных термических поражениях кожи и глубже лежащих тканей, продолжающийся в зависимости от площади и глубины поражения, а также несвоевременности и адекватности лечения до 72 ч и более, проявляющейся расстройствами гемодинамики и микроциркуляции, функции почек, желудочно-кишечного тракта и нарушением психоэмоциональной сферы.

Шоковый период ожоговой болезни длится в среднем 2–3 дня. Термические повреждения первично вызывают коагуляционный некроз и гибель клеток с тромбозом сосудов в зонах наиболее глубокого поражения. Окружающая ткань обычно поражена в меньшей степени, в ней неотчетливо выделяются зоны стазов и гиперемии. Если такому пострадавшему быстро не начата соответствующая инфузионная терапия, то развивается ожоговый шок и поврежденные, но жизнеспособные ткани в ожоговой ране подвергаются некрозу, увеличивая площадь глубокого поражения. В поврежденных тканях повышается сосудистая и капиллярная проницаемость, приводящая к отеку. На образование и развитие отека влияют также гипопроteinемия и повышение осмотического давления в поврежденных тканях.

В результате прямого термического воздействия на эритроциты развивается гемолиз. Биологически активные вещества понижают осмотическую стойкость эритроцитов и поддерживают гемолиз несколько дней.

Неотложная помощь

1. Прекратить действие термического агента.
2. Удалить одежду, не отрывая от обожженной поверхности, а обрезав ножницами.
3. Провести обезболивание, включая обезболивание перед началом процедур, например перед перевязкой:

- дать парацетамол (10–15 мг/кг каждые 6 ч) перорально, а при сильной боли ввести внутривенно наркотические анальгетики (в/м инъекции болезненны), например морфина сульфат (0,05–0,1 мг/кг в/в каждые 2–4 ч).

4. Наложить асептическую повязку сухую или влажную с раствором фурацилина (1:5000). При больших ожоговых поверхностях пострадавшего можно завернуть в стерильную пеленку или простыню. Первичный туалет ожоговой раны производится только в условиях лечебного учреждения под общей анестезией.

5. При развитии ожогового шока III–IV степени (декомпенсации кровообращения) обеспечить доступ к периферической вене:

- начать проведение в/в инфузионной терапии растворами реополиглюкина, Рингера или физиологического раствора натрия хлорида в дозе 20 мл/кг в течение 30 мин;
- ввести 3 % раствор преднизолона в дозе 3 мг/кг в/в.

6. При ожогах дыхательных путей принять меры для обеспечения их свободной проходимости.

7. Экстренная профилактика столбняка в соответствии с регламентирующими документами.

Показания к госпитализации:

- ожоги III степени,
- ожоги I–II степени свыше 10–15 % поверхности тела, ожоги II степени – 5 % поверхности, ожоги III степени – 3 % поверхности, ожоги IV степени – обязательно,
- ожоги особых локализаций (головы, шеи, промежности, кистей, стоп), ожоги дыхательных путей,
- поражение электрическим током,
- ожоги дыхательных путей,
- комбинированные травмы,
- химические ожоги,
- ожоги на фоне сопутствующей патологии (стадии суб- и декомпенсации).

Пострадавшие с термическими повреждениями в состоянии шока госпитализируются в реанимационное отделение. Транспортируются в положении сидя или полусидя – при ожогах верхней половины туловища, лица, шеи, рук; лежа на спине – при ожогах передней поверхности туловища, ног; лежа на животе – при ожогах задней поверхности туловища, ног; при циркулярных ожогах подкладывают сложенную одежду, резиновые подушки, чтобы большая часть ноги или туловища была на весу и не касалась носилок, что позволяет уменьшить боль во время транспортировки.

Химические ожоги являются следствием наружного воздействия на организм различными агрессивными веществами: органические и неорганические кислоты и их концентрированные растворы, щелочи, некоторые соли тяжелых металлов и т.д.

Химические ожоги разделяются на степени поражения:

I степень – обычно ожоги данной степени возникают при кратковременном воздействии химического вещества или слабых растворов. Характеризуется не выраженными болевыми ощущениями, возможно, отечностью и гиперемией кожных покровов в месте контакта.

II степень – поражение более глубокое. Образуются характерные волдыри, заполненные жидкостью.

III степень – тяжелые химические ожоги, обычно характеризуются глубоким поражением кожных покровов, вплоть до жировой клетчатки. Волдыри выраженные, с мутновато-красной жидкостью.

IV степень – характеризуется крайне тяжелым состоянием пострадавшего. Воздействие химического вещества затрагивает кожные и мышечные ткани, органы, а также костные и соединительные ткани.

Оказание первой неотложной помощи

1. Если ожог находится под одеждой, то ее необходимо аккуратно снять, при необходимости аккуратно разрезать.

2. Тщательно промыть пораженную область проточной прохладной водой. Минимальное время промывания – 15 мин. При длительном воздействии химического вещества время промывания может быть увеличено до 30 мин и больше. Хлорную известь категорически нельзя смывать водой. Для удаления использовать сухую салфетку, а пораженный участок смазать маслом или жиром.

3. Сухие химические вещества перед промыванием следует аккуратно удалить с пораженного участка с помощью салфетки.

4. После тщательного промывания следует нейтрализовать остатки вещества, вызвавшего ожог (таблица 61).

Таблица 61 – Краткий список веществ, вызывающих химический ожог кожи, и их нейтрализация

Название вещества	Средство нейтрализации
Соляная кислота	2 % раствор питьевой соды
Серная кислота	2 % раствор питьевой соды
Азотная кислота	2 % раствор питьевой соды
Хлорсульфоновая кислота	2 % раствор питьевой соды
Кислота хлорсульфоновая (хлористый сульфонил)	2 % раствор питьевой соды
Фтористоводородная кислота	20 % суспензия: окись магния на глицерине
Хромовый ангидрид	Тщательное промывание
Хлорная известь	2 % раствор питьевой соды
Фенол (карболовая кислота)	Промыть медицинским спиртом, затем водой
Уксусная кислота	2 % раствор питьевой соды
Хлоруксусная кислота	2 % раствор питьевой соды
Ацетилендикарбоновая кислота	2 % раствор питьевой соды
Галогениды фосфора	2 % раствор питьевой соды
Едкий калий	1 % раствор уксусной кислоты
Едкий натрий	1 % раствор уксусной кислоты
Едкий барий	1 % раствор уксусной кислоты
Сернистый натрий	1 % раствор уксусной кислоты
Аммиака раствор	1 % раствор уксусной кислоты
Диметилсульфат	Только проточная вода
Диметилсульфоксид (Димексид)	Только проточная вода
Белый фосфор	1 % раствор сульфата меди, длительная нейтрализация
Бром	Бензол
Серебра нитрат	30 % раствор тиосульфата натрия

5. После нейтрализации, в зависимости от тяжести состояния следует повторно промыть пораженный участок водой, наложить стерильную повязку. Не следует туго обматывать пораженный участок во избежание дополнительного травмирования тканей.

6. Для лечения первой (самой легкой) степени ожога можно применять пантенол.

7. При химическом ожоге глаз следует тщательно промыть глаза водой (не тереть). Далее, в случае ожога кислотой, промыть глаза 3 % раствором соды. Если причиной ожога стало попадание щелочи, промыть 2 % (водным) раствором борной кислоты.

8. В случае ожога ротовой полости кислотами – полоскание меловой суспензией или раствором оксида магния или 5 % раствором соды. При ожоге щелочью – полоскание 1 % раствором уксусной кислоты или 3 % водным раствором борной кислоты, можно также использовать разведенный сок лимона.

9. При попадании агрессивного вещества в пищевод следует принять молоко.

10. При химических ожогах II и выше степени требуется квалифицированная медицинская помощь в условиях стационара.

Отморожение – повреждение тканей при воздействии низких температур, главным образом при воздействии атмосферного воздуха. В основе патогенеза – длительный сосудистый спазм с последующими тромбозами, что ведет к трофическим и некротическим нарушениям в тканях.

Способствующие неблагоприятные физические факторы: ветер, влажный воздух, длительность воздействия холода, плохая защита тела одеждой, сдавление конечностей тесной обувью.

Клиническая диагностика

Наиболее часто поражаются пальцы рук и ног, а также уши и нос. Вначале, в так называемом скрытом периоде, отмороженная кожа бледно-синюшная, холодная, нечувствительная. Пострадавший ребенок в этом периоде ощущает онемение. По мере согревания появляется сильная местная боль и наступают различные изменения в зависимости от степени отморожения. При I степени – кожа синюшная, с багровым оттенком, при II степени – кожные пузыри, наполненные прозрачной серозной жидкостью, при III степени – кожа сине-багровая, появляется отек, пузыри наполняются геморрагической жидкостью, развивается некроз кожи на всю глубину. При IV степени отмечается омертвление кожи вплоть до костей; через неделю – влажная или сухая гангрена.

Неотложная помощь

1. Доставить пострадавшего в теплое помещение и, прежде всего, согреть отмороженный участок: укутать в теплое одеяло или сделать многослойную ватно-марлевую повязку. Дать горячее питье. При отморожении лица и ушных раковин растереть их чистой рукой или мягкой тканью до порозовения. Нельзя для растирания пользоваться снегом.

2. При возможности согревание рук и ног проводить в теплой ванне в течение 30–45 мин с постепенным повышением температуры воды с 30 до 40 °С; одновременно конечность массируют от периферии к центру, если нет пузырей.

3. Наложить сухую асептическую повязку или мазевую с антибиотиками.

4. Провести обезболивание.

Госпитализация в отделение термических поражений или в хирургическое отделение показана всем пострадавшим, за исключением ограниченных отморожений I степени.

Электротравма – повреждение, вызванное воздействием на организм электрического тока высокого напряжения.

Наиболее частыми причинами электротравмы является контакт ребенка с оголенными электрическими проводами или введение металлических предметов в розетки. Поражение могут вызвать источники постоянного и переменного тока (высоковольтные линии переменного тока мощностью 1–1,75 кВт, железнодорожные силовые линии постоянного тока мощностью 1,5 и 3,6 кВт); разряды статического электричества (молния).

Более сильные поражения током происходят при повышенной влажности кожи, одежды и обуви ребенка.

Клиническая диагностика

Патологические эффекты электрического тока зависят от линии его прохождения через тело пострадавшего. Наиболее часто встречающиеся пути прохождения тока: рука – рука, рука – голова, рука – нога, нога – нога. При прохождении электрического тока через мозг наступает мгновенная смерть. При прохождении тока через сердце возникают различные аритмии вплоть до фибрилляции желудочков. Для менее тяжелых поражений характерны расстройства сосудистого тонуса. Тоническое сокращение мышц скелета и сосудов сопровождается сильнейшим болевым синдромом, приводящим к шоку.

Выделяют четыре степени тяжести клинических проявлений электротравмы. При I степени – сознание сохранено, преобладает возбуждение, тахикардия, артериальная гипертензия, при II степени – потеря сознания, артериальная гипотензия, сердечные аритмии, шок. Для III степени характерно коматозное состояние, ларингоспазм, дыхательная недостаточность, артериальная гипотензия, аритмии, для IV степени – состояние клинической смерти.

Местное повреждающее действие проявляется различными степенями ожога в местах входа и выхода тока. Электроожоги отличаются по клиническому течению от термических ожогов. При электроожогах повреждения мышц, костей по распространенности значительно превышают площадь поражения кожных покровов. Характерной особенностью электроожогов является их безболезненность вследствие деструкции чувствительных нервных окончаний.

Помощь при электротравме должна оказываться немедленно. Обязательно помнить о мерах собственной безопасности. Не прикасаться к пострадавшему и источнику тока рукой. Воспользоваться, например, сухой палкой, сухой материей, резиновыми перчатками или другим изолирующим веществом. Если это возможно, срочно выключить рубильник или выкрутить пробки. С учетом конкретных условий следует перерубить кабель топором с сухой деревянной ручкой или оборвать провода при помощи сухой веревки или сухого шеста.

Неотложная помощь

1. Освободить ребенка от контакта с источником электрического тока.
2. Обеспечить проходимость дыхательных путей, нормальную работу легких и сердца, уложить ребенка на горизонтальную поверхность, освободить грудную клетку от стесняющей одежды.

3. Дать кислород, особенно детям с тяжелой гипоксией, ожогами лица или около-ротовой области и находящимся без сознания, а также детям с расстройствами дыхания, которых нельзя интубировать.

4. Проверьте, нет ли травматических повреждений, таких как пневмоторакс, перитонит, переломы костей таза.

5. Начните в/в введение физиологического раствора или раствора Рингера лактат любому пострадавшему с сильными ожогами и срочно доставьте в стационар.

6. Введите противостолбнячную вакцину (по показаниям) и обработайте рану.

7. При III–IV степени поражения комплексная сердечно-легочная реанимация – ИВЛ доступными способами, закрытый массаж сердца; если массаж сердца не дает эффекта, показана дефибриляция.

8. Местно: наложить асептическую (мазевую) повязку.

Поражение молнией – разновидность электротравмы. Чаще всего молния во время грозы поражает человека, находящегося на открытой местности (в поле), если он не ляжет на землю и не укроется в каком-нибудь углублении; стоящего под одиночным деревом; во время купания в реке и др.

Клиническая диагностика

Для удара молнией характерны III–IV степени тяжести по классификации электротравм. Особенностью является существенно большее поражение поверхности кожи. Тяжесть состояния пострадавших усугубляется ожоговым шоком и синдромом разможения тканей.

Неотложная помощь такая же, как и при электротравме, с добавлением введения 3 % раствора преднизолона в дозе 2 мг/кг в/м или в/в. Госпитализация в реанимационное отделение.

Закапывание пораженного молнией человека категорически запрещается, так как это приводит к нарушению дыхания и кровообращения, охлаждению организма, отсрочивает оказание ургентной помощи, создает угрозу заражения столбняком.

Утопление – острое состояние, возникающее в результате погружения в воду. Может быть двух типов:

- *полное или истинное («мокрое»)*, при котором вода сразу попадает в легкие пострадавшего;
- *неполное («сухое»)*, при котором первично возникает рефлекторный ларингоспазм с гипоксией, гиперкапнией и фибрилляцией желудочков либо рефлекторная остановка сердца («синкопальное утопление»).

Клиническая картина

Если утопающий спасен с поверхности воды или сразу же после погружения, отмечается возбуждение или заторможенность, возможны неглубокие расстройства сознания. Выражена бледность кожных покровов, одышка, тахикардия, артериальная гипертензия.

При более длительном пребывании под водой состояние пострадавшего можно оценить как преагональное, агональное или клиническая смерть.

Для преагонального состояния характерны: утрата сознания, рвота, бледно-цианотичные кожные покровы, выделение изо рта пенистой розовой мокроты, пульс слабый, тахикардия, артериальная гипотензия, набухшие вены, брадикардия.

При агональном состоянии характерны: кома с редкими судорожными подвздохами, пульс на лучевой артерии не определяется, зрачки максимально расширены.

Состояние клинической смерти характеризуется отсутствием признаков кровообращения, дыхания, мышечной атонией, арефлексией, лицо одутловатое, вены резко набухшие, изо рта вытекает вода. При истинном утоплении выражен разлитой цианоз, при «сухом» утоплении – кожа бледно-цианотичная.

Неотложная помощь должна оказываться на месте сразу же после извлечения ребенка из воды – на берегу или на борту спасательного судна. При попытке помочь утопающему обязательно помнить о мерах собственной безопасности (использовать вспомогательные средства – спасательный круг, надувной жилет и др.).

1. Прекратить поступление воды в дыхательные пути.

2. Освободить полость рта и верхние дыхательные пути от воды, песка (ила, водорослей и др.), воспользовавшись марлевым тампоном, носовым платком или другой мягкой тканью.

3. Создать дренажное положение для удаления воды – перегнуть пострадавшего через свое согнутое бедро лицом вниз и нанести удары ладонью между лопатками или приподнять, обхватив руками под эпигастральную область, надавливая на нижние отделы грудной клетки. Этим методом не пользуются, если остановка дыхания и сердечной деятельности имеют рефлексорный характер.

4. Приступить к проведению искусственного дыхания и (по показаниям) к комплексной сердечно-легочной реанимации по общим правилам при клинической смерти. Если самостоятельное дыхание и сердечная деятельность не восстанавливаются, то реанимацию продолжают 30–40 мин.

5. Оксигенотерапия.

6. Если сознание у пострадавшего сохранено:

- снять мокрую одежду, растереть его спиртом и тепло укутать;
- дать горячее питье;
- при возбуждении – настойки седативных трав (валериана, пустырник) внутрь в дозе 1–2 капли/год жизни, ввести 0,5 % раствор седуксена в дозе 0,05 мл/кг (0,3 мг/кг) в/м.

Госпитализация в соматическое или реанимационное отделение после оказания первой помощи.

Раздел 16

НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ОТРАВЛЕНИЯХ

Отравление – острое или хроническое, угрожающее жизни состояние, развивающееся вследствие взаимодействия организма человека и яда. Отравление может развиться в результате поступления яда из внешней среды (экзогенные яды), а также в результате насыщения организма токсинами, вырабатываемыми в нем при нарушении функций органов и систем (эндогенные яды).

Яд – вещества, которые при воздействии на живые организмы, в том числе на человека, могут вызывать отравления: смерть или различные нарушения биохимических, физиологических, генетических, психических и иных процессов и функций.

16.1. Отравление алкоголем и его суррогатами

Дети особенно чувствительны к алкоголю, в связи с чем отравление может наступить при приеме относительно небольших доз. Смертельная доза этилового спирта для ребенка составляет 3 мл/кг.

Клиническая диагностика

В симптоматике отравления этанолом предшествуют общеизвестные симптомы опьянения: возбуждение, эйфория, нарушения координации движений и самоконтроля, слюноотделение, рвота. Затем развиваются головокружение, сонливость, спутанность сознания. Кожа холодная, гиперемия сменяется общей бледностью. Падает артериальное давление (АД), пульс частый, малого наполнения. При тяжелом отравлении быстро развивается кома. Возможна аспирация рвотных масс, что изменяет клиническую картину. Диагноз вследствие алкогольного запаха изо рта не представляет затруднений. Необходимо также помнить о возможности сопутствующей черепно-мозговой травмы.

Неотложная помощь

- Если ребенок в сознании, промыть желудок через зонд; после промывания дать выпить 5–10 капель нашатырного спирта в 30 мл воды.
- Обильное питье.
- Солевое слабительное.
- В тяжелых случаях показано введение 10 % раствора глюкозы 10–20 мл/кг в/в капельно, для купирования метаболического ацидоза – 4 % раствор натрия бикарбоната 2,5–5,0 мл/кг в/в капельно.
- Для поддержания АД ввести 10 % раствор кофеина 0,1 мл/год жизни п/к или раствор кордиамина 0,1 мл/год жизни в/м.
- Согревание тела.
- Оксигенотерапия.

- При угнетении дыхания и сердечной деятельности проведение первичной сердечно-легочной реанимации, перевод на ИВЛ.
- Форсированный диурез с ощелачиванием.

16.2. Отравление барбитуратами

Барбитураты (фенобарбитал, барбитал, бензонал, этаминал натрия, комплексные препараты – беллатаминал и др.).

Клиническая диагностика

Для *первой стадии* отравления характерны: вялость, заторможенность, сонливость, реакция на сильные раздражители и сухожильные рефлексы сохранены, дыхание глубокое, замедленное, ритмичное, пульс и АД в норме.

Во *второй стадии* ребенок впадает в кому, не реагирует на болевые и звуковые раздражители, гипорефлексия, мышечная гипотония, зрачки расширены, реакция на свет сохранена; дыхание поверхностное; тоны сердца приглушены, пульс слабого наполнения, тахикардия, АД снижено, олигурия.

Для *третьей стадии* характерна глубокая кома: отсутствие реакции на раздражители, арефлексия, бледность и цианоз кожи, патологическое дыхание Чейна – Стокса, тоны сердца глухие, пульс нитевидный, АД резко снижено, анурия. При отсутствии неотложной помощи наступает смерть от отека легких или паралича дыхания.

Неотложная помощь

- Промывание желудка через зонд с введением в него активированного угля (при коматозном состоянии промывание следует проводить после предварительной интубации).
- При III стадии отравления введение антидота – 0,5 % раствора бемегрида 1,0–2,0 мл/год жизни (но не более 10 мл) в/в струйно медленно или капельно или кордиамина 0,1 мл/год жизни п/к. Применение этих средств при глубокой коме приводит к судорожному синдрому.
- Оксигенотерапия.
- При угнетении дыхания перевод на ИВЛ.
- Форсированный диурез с ощелачиванием.
- В тяжелых случаях проведение гемосорбции, гемодиализа.

16.3. Отравление наркотическими анальгетиками, нестероидными противовоспалительными препаратами и препаратами железа

Отравление наркотическими анальгетиками

Наркотические анальгетики: опий, опион, морфин, кодеин, этилморфин, героин, промедол, метадон, фентанил, трамадол и др. Следует помнить, что морфиноподобные вещества применяются не только в качестве анальгетиков, но и как противокашлевые и антидиарейные средства (лоперамид, дифеноксилат, близкие по структуре к фентанилу). Отравление наркотическими анальгетиками может быть случайным или намеренным при приеме высоких доз для достижения эйфории или для устранения

абстиненции. Отравление наркотиками чаще всего происходит при использовании недоброкачественных препаратов, приготовленных кустарным способом; в этом случае не определена активность препарата и вводимая доза может оказаться токсической.

Морфиноподобные вещества вызывают угнетение дыхательного центра и кашлевого рефлекса, «холинэргический» синдром за счет стимуляции центра блуждающего нерва, «медиаторный» синдром за счет выработки гистамина стимулируют триггерную зону и вызывают рвоту.

Клиническая диагностика

У наркоманов при применении опиатных наркотиков наблюдается последовательное развитие: «медиаторного» синдрома, эйфорической фазы, опийного опьянения и абстиненции. Для клинической картины отравления характерно покраснение лица, шеи, груди, одутловатость лица, кожный зуд, чувство дурноты, обморочное состояние («медиаторный» синдром). Вместо эйфорической фазы наступает дисфория с развитием галлюцинаций. Затем развивается угнетение сознания вплоть до комы, дыхание редкое (ЧДД до 10 в минуту) и поверхностное с апноэ. Выражен «холинэргический» синдром – брадикардия, падение АД, задержка мочеиспускания. Основными диагностическими симптомами опиатного отравления являются «точечные» зрачки и утрата их реакции на свет. Однако при тяжелой гипоксии мозга зрачки расширяются. При длительной гипоксии развивается отек легких и мозга с гиперкинезами или тонико-клоническими судорогами. Смерть чаще всего наступает в результате блокады дыхательного центра.

При хронической интоксикации прекращение введения наркотиков приводит к развитию тяжелого состояния – абстиненции, которое характеризуется развитием депрессии-дисфории, «адренэргического» синдрома (расширение зрачков, тахикардия, повышение АД, заложенность носа до выраженной гнусавости), покраснением глазных яблок, рвотой, поносом с тенезмами, непроизвольным мочеиспусканием, ознобом в чередовании с проливным потом, выраженным болевым синдромом в мышцах и суставах, схваткообразными болями в животе. Смерть может наступить от болевого шока, инфаркта миокарда.

Неотложная помощь

При отравлении опиатными наркотиками:

- при угнетении дыхания и ЦНС восстановить проходимость дыхательных путей;
- оксигенотерапия;
- немедленное в/в введение антагониста морфина – налоксона в дозе 0,01 мг/кг титрованно каждые 2–3 мин до появления или восстановления спонтанного дыхания; максимальная доза налоксона составляет 5–10 мг. Восстановление дыхания устраняет все остальные проявления отравления, включая судороги;
- кроме того, налоксон вводят с диагностической целью – для определения опийного характера отравления. В этом случае, кроме восстановления дыхания, оценивается реакция зрачков (расширение);
- при отсутствии налоксона можно использовать 1 % раствор этимизола в дозе 0,2–1,0 мг/кг в/в. Другие дыхательные analeптики не рекомендуются, так как они могут провоцировать судороги;
- при отсутствии положительного эффекта на введение налоксона показана ИВЛ;
- промывание желудка необходимо даже при парентеральном введении наркотиков. Важно помнить: при введении зонда в желудок надо удостовериться в правильности

его местонахождения (с помощью аускультации), так как при угнетении кашлевого рефлекса зонд может быть введен в дыхательные пути;

- для поддержания АД и сердечной деятельности – 10 % раствор кофеина в дозе 0,1 мл/год жизни п/к или раствор кордиамина 0,1 мл/год жизни в/м;
- согревающие процедуры;
- форсированный диурез с ощелачиванием.

При синдроме абстиненции показана срочная госпитализация в специализированное отделение, при задержке госпитализации начать дезинтоксикационную терапию с форсированным диурезом, введение обезболивающих препаратов (анальгин, баралгин, трамадол). Противопоказано введение налоксона!

В связи с увеличением числа женщин, злоупотребляющих различными наркотическими препаратами, все больше рождается детей, у которых внутриутробно развивается химическая зависимость от принимаемых матерью веществ. Мы посчитали правильным включить краткое описание синдрома «лишения» у новорожденных. Через различные сроки после рождения (от нескольких часов до нескольких дней), в зависимости от качества наркотического вещества, употребляемого матерью, у новорожденных могут возникнуть следующие клинические проявления:

- беспокойство, нарушения сна, тремор, колебания температуры тела;
- гиперактивность, гиперрефлексия, мышечный гипертонус, возможны миоклонические подергивания, опистотонус или судороги;
- тахипное или нарушения дыхания с апноэ;
- диарея, нарушение сосания, потеря веса или плохая прибавка веса;
- слезотечение, ринорея.

При синдроме «лишения» у новорожденных необходимо:

- наблюдение за прибавкой массы тела, качеством сна, температурой тела;
- высококалорийное питание – 150–250 ккал/кг в сутки;
- проведение дезинтоксикационной терапии;
- назначение фенobarбитала внутрь в дозе 16 мг/кг в сутки, затем переходят на поддерживающую суточную дозу 2–8 мг/кг; длительность назначения зависит от состояния ребенка – максимально 6–8 недель.

Отравление нестероидными противовоспалительными препаратами

Парацетамол (ацетаминофен) является ненаркотическим анальгетиком. Отравление парацетамолом возможно при передозировке препарата. Факторами риска развития токсического эффекта препарата относятся хронические заболевания печени, нарушение кровообращения, белково-энергетическая недостаточность, голодание, прием барбитуратов, производных фенотиазина и другие.

Для детей рекомендуемая максимально безопасная доза парацетамола 60 мг/кг массы тела. Парацетамол характеризуется прямым дозозависимым гепатотоксичным эффектом: разовая доза 150 мг/кг массы тела у детей способна вызвать выраженный гепатоцеллюлярный некроз, а 200 мг/кг массы тела может привести к летальному исходу.

Первая фаза отравления проявляется примерно через 12 ч после приема препарата и характеризуется общими симптомами (недомогание, потливость, тахикардия, иногда

сосудистый коллапс, сонливость) и болью в животе, тошнотой, рвотой, нерезким повышением АСТ и АЛТ.

В течение второй фазы (от 24 до 48 часов после приема парацетамола) пациенты могут чувствовать себя удовлетворительно, симптомы нередко отсутствуют, хотя уровень трансаминаз продолжает повышаться.

Третья фаза развивается через 2–5 дней при тяжелом поражении печени. Для третьей фазы характерны печеночная энцефалопатия, летаргия, желтуха, темный цвет мочи, коагулопатия, метаболический ацидоз с развитием полиорганной недостаточности, приводящей к летальному исходу.

Четвертая фаза – восстановление, которое наступает на 5–10-й день после приема парацетамола.

Неотложная помощь при отравлении парацетамолом:

➤ Если прошло не более 4 ч с момента попадания препарата в желудок, дайте активированный уголь, если он есть, или вызовите рвоту, кроме тех случаев, когда показано пероральное или в/в введение антидота.

➤ Решите, нужно ли ввести антидот для предупреждения поражения печени. Обычные показания: количество попавшего внутрь парацетамола – 150 мг/кг или более, или сохранение токсической концентрации парацетамола в крови через 4 ч, если имеется возможность лабораторного контроля. Антидот чаще всего требуется детям более старшего возраста, которые намеренно проглатывают парацетамол, или когда родители по ошибке дают ребенку чрезмерную дозу.

➤ Если прошло не более 8 ч с момента попадания парацетамола в желудок, дайте перорально метионин или введите в/в ацетилцистеин. Метионин можно использовать, если ребенок в сознании и у него нет рвоты (ребенок до шести лет: по 1 г каждые 4 ч в четыре приема; ребенок шести лет и старше: по 2,5 г каждые 4 ч в четыре приема).

➤ Если прошло более 8 ч после попадания парацетамола в желудок или ребенок не может принимать лекарства перорально, введите ацетилцистеин в/в. Помните, что объемы жидкостей, используемые в стандартных схемах лечения, слишком велики для маленьких детей.

Детям с массой тела до 20 кг введите внутривенно капельно начальную дозу ацетилцистеина 150 мг/кг в 3 мл/кг 5 % раствора глюкозы в течение 15 мин, затем 50 мг/кг в 7 мл/кг 5 % раствора глюкозы в течение 4 ч, а затем 100 мг/кг в 14 мл/кг 5 % раствора глюкозы в течение 16 ч. Для более крупных детей объем глюкозы можно увеличить. Продолжайте вводить ацетилцистеин по прошествии 20 ч, если ребенок поздно поступил в стационар или если имеются признаки токсического поражения печени. Если есть возможность проверить уровень печеночных ферментов в крови, и они при этом повышены, продолжайте вводить ацетилцистеин до нормализации их уровня.

Отравление аспирином и другими салицилатами данными соединениями может представлять серьезную опасность для детей раннего возраста, поскольку у них может быстро развиваться ацидоз с последующим тяжелым токсическим поражением центральной нервной системы. Правильное ведение ребенка, пострадавшего от передозировки салицилатами, представляет собой нелегкую задачу. Типичные признаки отравления салицилатами: ацидотическое дыхание (типа Куссмауля), рвота, звон в ушах.

Неотложная помощь при отравлении аспирином и другими салицилатами:

- Дайте активированный уголь, если он есть. Имейте в виду, что таблетки салицилатов имеют тенденцию к формированию твердых масс в желудке, что ведет к задержке всасывания этих препаратов, поэтому есть смысл дать несколько доз активированного угля. Если активированного угля нет, а принятая доза весьма токсична, проведите промывание желудка или вызовите рвоту.
- Введите в/в раствор гидрокарбоната натрия в дозе 1 ммоль/кг в течение 4 ч для коррекции ацидоза и поднятия уровня рН мочи выше 7,5, что будет способствовать ускорению выведения салицилатов из организма. Дополнительно дайте препарат калия перорально (2–5 ммоль/кг в сутки в 3–4 приема). Проверяйте рН мочи каждый час.
- Вводите внутривенные жидкости в минимальных поддерживающих объемах, если у ребенка нет симптомов обезвоживания; в последнем случае проведите адекватную регидратацию.
- Проверяйте уровень глюкозы в крови каждые 6 ч и проводите корректировку в случае необходимости.
- Введите витамин К в дозе 10 мг в/м или в/в.

Отравление соединениями железа

Острое отравление препаратами элементарного железа встречается у взрослых очень редко. Чаще всего, отравление препаратами железа встречается у детей в возрасте до шести лет в связи с передозировкой.

Количество элементарного железа, приводящего к отравлению, зависит от веса ребенка, принявшего его. Токсический эффект наступает при принятии 10–20 мг железа на килограмм веса. Передозировка в 50 мг/кг веса приводит к очень тяжелому отравлению.

У детей начальная стадия отравления может не иметь выраженных симптомов. Но такая картина обманчива, и через несколько часов ребенок впадает в шок (в связи с тяжелым химическим дисбалансом в крови). Затем вместе с током крови чрезмерное количество элементарного железа попадает во все органы и может вызвать некроз в желудке, печени, почках, легких, поразить кровеносные сосуды и головной мозг.

Тяжелая передозировка элементарным железом протекает в две фазы. В раннюю фазу, в течение от 30 мин до 2 ч после приема препарата, появляются рвота с примесью крови, боль в пояснице, диарея, потеря сознания, шок, нарушение электролитного баланса, нарушение свертывания крови.

Затем возможно наступление периода кажущегося благополучия и стабилизации состояния больного (при тяжелом отравлении этот период очень короткий).

Через 12–48 ч развиваются симптомы, угрожающие жизни больного: профузная рвота кровью, появление крови в кале, возможная перфорация кишечника, периферический циркуляторный коллапс с резко выраженной гипотонией, низкое содержание сахара в крови, низкое содержание кислорода (оксигенация) в крови, явления отека легких, судороги, кома. В конце второй фазы отмечается развитие острой почечной и печеночной недостаточности.

Неотложная помощь в течение первого часа после отравления:

- дать больному молоко и вызвать рвоту (искусственное стимулирование рвоты должно проводиться в присутствии медицинского персонала, из-за опасности аспирации желудочным содержимым);
- больному необходимо дать съесть несколько сырых или полусырых яиц (для создания железо-белкового комплекса);
- промывание желудка 1 % раствором бикарбоната соды (для очищения желудка и уменьшения концентрации железа), промывание желудка опасно проводить позднее 1 ч после отравления железом из-за возможного некроза желудка;
- назначение сильного слабительного и очистительная клизма (для удаления препарата железа).

Последующие мероприятия должны включать в себя:

- проведение симптоматической терапии при развитии шока, дегидратации, кровотечения и поддержание адекватного дыхания;
- госпитализация больного в отделение интенсивной терапии и реанимации и консультация гематолога (токсиколога);
- тяжелое отравление требует в/в капельного введения раствора «деферала» (дефероксамина), который, связываясь с железом, образует комплексное соединение с последующим выведением его с мочой. Введите дефероксамин, желательно в/в медленно: начальная доза – 15 мг/кг/ч, с последующим ее снижением через 4–6 ч таким образом, чтобы максимальная доза не превысила 80 мг/кг в сутки. Максимальная доза составляет 6 г в сутки. Если дефероксамин вводится в/м, доза составляет 50 мг/кг каждые 6 ч. Максимальная доза – 6 г в сутки.

Терапия в течение более 24 ч при остром отравлении соединениями железа требуется редко. Введение дефероксамина можно прекратить после достижения стабильного клинического состояния пациента и снижения содержания железа в сыворотке крови менее 60 мкмоль/л.

16.4. Отравление бензином, керосином, скипидаром

Бензин, керосин, скипидар оказывают психотропное (наркотическое), гепатотоксическое, нефротоксическое, пневмотоксическое действие. Особенно опасен этилированный бензин, содержащий тетраэтилсвинец. Отравление может возникать как при вдыхании паров, так и при употреблении внутрь.

Клиническая диагностика

При употреблении внутрь отмечаются запах керосина или бензина изо рта, боль и жжение во рту и в животе, тошнота, иногда рвота, диарея. В тяжелых случаях отмечаются иктеричность кожных покровов, увеличение печени. Возможно развитие судорожного синдрома, острого психоза. При аспирации токсических веществ на фоне рвоты возникают боли в груди, одышка, кашель, кровянистая мокрота, цианоз, при аускультации изменения в легких выявляются редко.

При вдыхании паров отмечаются головокружение, головная боль, возбуждение, сменяющееся угнетением. В тяжелых случаях – судорожный синдром и кома, развитие отека легких с возможным летальным исходом.

Неотложная помощь

➤ При энтеральном пути проникновения (имейте в виду, что рот и глотка ребенка могут быть обожжены):

- оцените проходимость дыхательных путей ребенка;
- дайте ему воду или молоко;
- проведите промывание желудка только через зонд (проверьте, что он стоит в желудке), до этого следует ввести в желудок масло: вазелиновое или касторовое в дозе 2 мл/кг или взвесь активированного угля с последующим извлечением (таблица 62);
- не давайте рвотные средства, не вызывайте рвоту;
- солевое слабительное.

Таблица 62 – Количество активированного угля на один прием

Возраст	Доза
Дети в возрасте до одного года	1 г/кг массы тела
Дети в возрасте от одного года до 12 лет	25–50 г
Подростки и взрослые	25–100 г

Примечание: Размешайте одну часть активированного угля в 8–10 частях воды, например 5 г угля в 40 мл воды.

➤ При ингаляционном пути проникновения:

- удалить ребенка из помещения, насыщенного парами токсических веществ, обеспечить доступ свежего воздуха;
- оксигенотерапия.

➤ Для поддержания АД – 10 % кофеин 0,1 мл/год жизни п/к или 25 % кордиамин 0,1 мл/год жизни в/м.

➤ При сердечной недостаточности – 0,06 % раствор коргликона в разовой дозе детям 4–7 лет 0,3–0,4 мл, старше 7 лет – 0,5–0,8 мл в/в струйно медленно на 5–10 % растворе глюкозы.

➤ При коматозном состоянии и нарушении дыхания перевод на ИВЛ.

➤ С целью профилактики аспирационной пневмонии – антибиотики пенициллинового ряда.

16.5. Отравление прижигающими жидкостями

Прижигающие жидкости вызывают химические ожоги кожи, слизистых оболочек. Кроме того, многие из них обладают и резорбтивным действием. В первую очередь, речь идет о концентрированных кислотах и щелочах и средствах бытовой химии, которые их содержат. Достаточно выраженным прижигающим действием обладают также ацетон, бром, йод, перманганат калия, пергидроль, скипидар, сулема, фенолы, формалин и др.

Кислоты концентрированные (неорганические – азотная, серная, соляная; органические – уксусная, щавелевая и др.) оказывают местное прижигающее действие (коагуляционный некроз), гемотоксическое, нефротоксическое, гепатотоксическое влияние. Неорганические кислоты обладают очень сильным местным и слабым резорбтивным

действием, органические кислоты, напротив, – наиболее выраженными резорбтивными свойствами.

Щелочи едкие (едкий натр – каустическая сода, каустик, едкая сода; едкий калий – гидрат окиси калия, поташ; окись кальция – негашеная известь; аммиак, нашатырный спирт и др.).

Клиническая диагностика

После приема внутрь концентрированных кислот сразу же появляется интенсивная боль в полости рта, горле, по ходу пищевода, в животе. Характерны мучительная рвота с примесью крови, желудочно-кишечное кровотечение. Из-за отека гортани происходит резкое сужение голосовой щели, возникают признаки затруднения дыхания и асфиксии. Голос хриплый, может быть афония. В тяжелых случаях – отек легких: дыхание клоко-чущее, шумное, с обильным выделением слизи. Отмечается двигательное и психическое возбуждение, экзофтальм. Температура тела повышена, тоны сердца приглушены, выраженная тахикардия, АД повышено, диурез уменьшен. Из-за гемолиза эритроцитов развивается гемоглобинурия – моча становится красно-бурой или темно-коричневой (особенно при отравлении уксусной эссенцией). Явления токсического шока возможны уже в первые часы после отравления и могут быть причиной смерти ребенка.

Симптомы отравления едкими щелочами аналогичны клинике отравления неорганическими кислотами, но сами ожоги имеют особенности. При взаимодействии с белками и жирами тканей образуются мыла или студенистые щелочные альбуминаты (колликвационный некроз), отек быстро прогрессирует с появлением серо-коричневых налетов. Колликвационный некроз (разжижение, расплавление) – это тип некроза, при котором консистенция мертвой ткани дряблая, содержит большое количество жидкости, подвергается миомаляции. Колликвационный некроз развивается в тканях, богатых жидкостью, с высокой активностью гидролитических ферментов, например очаг серого размягчения головного мозга.

Неотложная помощь

- Местное и общее обезболивание.
- Промывание желудка (как можно быстрее) после премедикации (1 % промедол – 0,1 мл/год жизни, 0,1 % атропин – 0,1 мл/год жизни) водой температурой 18–20 °С только через зонд, смазанный снаружи растительным маслом. Наличие крови в желудке не является противопоказанием к зондовому промыванию желудка. После промывания – прием обволакивающих средств (молоко, яичный белок, слизистый отвар).
- Не следует пытаться нейтрализовать щелочь раствором кислоты, нейтрализация кислоты раствором бикарбоната натрия недопустима (!), так как образующийся углекислый газ может вызвать перфорацию желудка.
- Противошоковая терапия: гидрокортизон – 5 мг/кг в/в или в/м, плазмозаменители.
- Антибактериальная терапия препаратами широкого спектра действия парентерально.
- Местное лечение обожженной поверхности, в том числе аэрозольные ингаляции в составе: пенициллин в дозе 300 000 ЕД, 0,5 % раствор новокаина – 3,0 мл, 0,1 % раствор адреналина – 1,0 мл.
- Форсированный диурез с ощелачиванием.
- При развитии острой почечной недостаточности проведение гемодиализа.

16.6. Отравление фосфорорганическими соединениями

Фосфорорганические соединения (ФОС): карбофос, хлорофос, дихлофос и другие оказывают резко угнетающее влияние на активность холинэстеразы с накоплением ацетилхолина, который и проявляет свое токсическое действие. Кроме того, ФОС оказывают прямое влияние на холинорецепторы органов и тканей. Отравления развиваются при попадании этих веществ в желудок, через дыхательные пути или кожные покровы.

Клиническая диагностика

Клиника легкой степени отравления: головная боль, головокружение, возбуждение, тошнота, рвота, учащение стула, слюнотечение, миоз, бледность кожных покровов, тахикардия, приглушенность тонов сердца.

Для отравления средней тяжести характерны: резкая головная боль, головокружение, раздражительность, эмоциональная неустойчивость, плаксивость; одышка, боль в груди; упорная тошнота, рвота, увеличение печени; тахикардия, глухость сердечных тонов, повышение АД; симптомы поражения черепно-мозговых нервов, мозжечковые расстройства, шаткая походка.

Клиника отравления тяжелой степени: атаксия, затемнение сознания, далее его полная утрата; рвота, цианоз, судороги, непроизвольное отхождение мочи и кала; бронхорея с возможным развитием отека легких.

Неотложная помощь

➤ При отравлении через рот промывание желудка через зонд: предварительно ввести вазелиновое масло, повторное – взвесью активированного угля; солевое слабительное внутрь; высокая сифонная клизма. Не вызывайте рвоту, поскольку большинство пестицидов находятся в растворителях на основе бензина. В тяжелых случаях перорального отравления, когда нельзя давать активированный уголь, можно провести осторожное отсасывание желудочного содержимого через назогастральный зонд (дыхательные пути должны быть защищены от случайной аспирации).

➤ Введение антидотов (холинолитики и реактиваторы холинэстеразы):

- 0,1 % раствор атропина 0,015 мг/кг (0,015 мл/кг) п/к каждые 15 мин до тех пор, пока не исчезнут признаки избыточной бронхиальной секреции и появятся симптомы передозировки (расширение зрачков, покраснение лица, сухость слизистых и кожи).
- Следите за интенсивностью бронхиальной секреции путем аускультации грудной клетки, регулярно измеряйте сатурацию, частоту дыхания, сердцебиения и оценивайте уровень сознания по шкале AVPU.
- 15 % раствор дипироксима из расчета 3 мг/кг в/в или в/м; по показаниям введение можно повторить через час.

➤ При судорогах – 0,5 % раствор седуксена в дозе 0,05–0,1 мл/кг (0,3–0,5 мг/кг) в/в или в/м, 25 % раствор магния сульфата 0,2 мл/кг в/м.

➤ При сердечной недостаточности – 0,06 % раствор коргликона в дозе детям 4–7 лет 0,3–0,4 мл, старше 7 лет – 0,5–0,8 мл в/в струйно медленно на 5–10 % глюкозе.

➤ При отеке легких – введение пеногасителей (кислород, пропущенный через 40 % этиловый спирт, антифомсилан в виде аэрозоля), 2,4 % раствор эуфиллина в/в 1,0 мл/год жизни, 1 % раствор лазикса 0,1–0,2 мл/кг в/м или в/в. Форсированный диурез. В тяжелых случаях проведение гемосорбции, гемодиализа.

➤ При мышечной слабости введите праалидоксим (реактиватор ацетилхолинэстеразы) в дозе 25–50 мг/кг, растворенной в 15 мл воды для инъекций, в/в капельно в течение 30 мин. Введение такой дозы можно повторить один или два раза, либо можно перейти на капельное в/в вливание в дозе 10–20 мг/кг/ч, если в этом есть необходимость.

➤ При попадании ФОС на кожу удалить яд тампоном, смоченным 10–15 % раствором нашатырного спирта, с последующей обработкой теплой мыльной водой.

➤ Если яд попал в глаза, их промывают 1 % раствором натрия бикарбоната и вводят в конъюнктивальный мешок по 2–3 капли 1 % атропина сульфата.

16.7. Отравление угарным газом

Угарный газ (окись углерода) оказывает нейротоксическое, гипоксическое, гемотоксическое (карбоксигемоглобинообразующее) действие. Отравление происходит через дыхательные пути (содержание в воздухе 1 % окиси углерода почти всегда приводит к смерти).

Клиническая диагностика

Легкое отравление угарным газом характеризуется ухудшением самочувствия (разбитость, недомогание), головной болью (симптом «обруча» – голова как будто сжата тисками), головокружением, тошнотой, рвотой, болью в животе. При отравлении средней тяжести отмечают: рвота, кратковременная потеря сознания с последующим возбуждением и галлюцинациями зрительными и слуховыми; кожа сине-багрового цвета; тахикардия, снижение АД. Клиника тяжелого отравления: коматозное состояние, развитие судорожного синдрома. Причинами смерти являются отек легких и отек мозга.

Неотложная помощь

- Вынести пострадавшего на свежий воздух, к голове приложить холод.
- Провести ревизию верхних дыхательных путей.
- При сохраненном сознании – вдыхание паров нашатырного спирта.
- Непрерывная ингаляция увлажненным кислородом.
- При нарушениях дыхания – 2,4 % раствор эуфиллина 1,0 мл/год жизни в/в.
- Для поддержания АД – 10 % раствор кофеина 0,1 мл/год жизни п/к или кордиамин 0,1 мл/год жизни в/м.
- Для улучшения процессов тканевого дыхания – 0,25 % раствор цитохрома С (цитомак) от 4,0 мл (для детей раннего возраста) до 8,0 мл (для детей старшего возраста) в/в капельно на физиологическом растворе натрия хлорида.
- В тяжелых случаях показано проведение гипербарической оксигенации.

Раздел 17

ОКАЗАНИЕ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ ПРИ УКУСАХ

17.1. Укусы ос, пчел, шмелей, шершней

Осы, пчелы, шмели, шершни имеют острое полое жало, располагающееся на заднем конце их брюшка, через которое они при укусе впрыскивают яд. Боль и воспаление на месте укуса насекомого возникают именно из-за яда. Яд насекомых представляет собой смесь белков и способен спровоцировать развитие аллергической реакции вплоть до анафилактического шока с летальным исходом при отсутствии неотложной медицинской помощи.

Пчелы оставляют жало в ранке. Жало пчел способно самостоятельно углубляться в рану, поскольку оно отрывается вместе с ядовитыми железами, мышцами и узлом брюшной нервной цепочки и продолжает вводить яд даже после отрыва от насекомого.

В состав пчелиного яда входят белки с ферментативными свойствами (гиалуронидаза, фосфолипаза А₂, фосфомоноэстераза, р-галактозидаза и кислая фосфатаза), токсические полипептиды (мелитин, апамин, МСD-пептид, тертиапин и секапин) и биогенные амины (гистамин, в незначительных количествах, дофамин и норадреналин).

Матка *шмеля* и рабочие шмели могут жалить. Шмели не агрессивны, но могут жалить при защите своего гнезда при причинении им вреда. В отличие от пчелиного, жало шмеля не имеет зазубрин, поэтому насекомое может многократно применять его, не причиняя себе вреда; по этой же причине после укуса жало не остается в ране. Внутри жало шмеля пустотелое, и при ужалении шмель также впрыскивает небольшое количество своего яда, тремя основными компонентами которого являются бомболитин, фосфолипаза А₂, сериновые протеазы.

Жало *осы* является видоизмененным яйцекладом, оно находится на конце брюшка, и через него насекомое выделяет яд. В отличие от пчел, при угрозе извне осы используют не только жала, но и челюсти. Укус осы весьма болезненный. В отличие от пчелы, после укуса оса не оставляет свое жало в ране, не погибает, может ужалить еще несколько раз.

Осиный яд содержит до 13 различных антигенов. Это сложные химические вещества белковой структуры: ацетилхолин и серотонин, фосфолипаза А и В и мастопаран пептид, который может вызвать высокий сбор гистамина в месте укуса, что влечет за собой сильное сужение кровеносных сосудов.

Укус *шершня* является болезненным для человека, но токсичность яда значительно варьируется в зависимости от вида шершней. Яд шершней обыкновенных и большинства других видов менее токсичен, чем пчелиный; жало при уколе не остается в ране, но шершень может нанести несколько укусов подряд. Яд азиатских видов более токсичен, нежели европейских. В Японии от укусов гигантских шершней ежегодно погибает до сорока человек.

С ядом насекомых связан и риск развития аллергических реакций. Укусы жалящих насекомых (пчел, ос, шмелей) особенно опасны для людей с повышенной чувствительностью к их укусам. Яд насекомых представляет собой смесь белков, и некоторые люди реагируют на него развитием аллергической реакции (анафилактический шок, отек Квинке), которая проявляется следующими признаками: крапивница (красная зудящая сыпь по всему телу), сердцебиение, головная боль, боли в пояснице и суставах, сильный отек лица, повышение температуры тела и озноб, тошнота, рвота, одышка с затрудненным выдохом, судороги и потеря сознания.

Аллергическая реакция может развиваться даже в ответ на укус одного насекомого. Также опасны множественные укусы пчел, ос и шмелей. Если человека одновременно ужалят десятки или сотни пчел, развивается общая токсическая реакция. При множественных укусах возникают слабость, головокружение, головная боль, озноб, тошнота, рвота, повышение температуры тела. В некоторых случаях множественные укусы могут привести к смерти пострадавшего. От одного укуса жалящего насекомого возникает кратковременная боль и жжение, а потом покраснение и отек в месте укуса. Отек и покраснение обычно проходят спустя 1–5 дней. На лице, около глаз отек может держаться до восьми дней.

Реакция организма на укус пчелы, осы, шмеля, шершня

Яд пчел, называемый иногда апиотоксином (от apis – пчела), является смесью секретов двух желез; один из них имеет кислую реакцию, а другой – щелочную. Оба секрета поступают в общий приемник, образуя солеобразный комплекс.

Вслед за ужалением (уколом, укусом) быстро возникает жжение, боль, покраснение и набухание. Эта местная реакция может нарастать в течение 1–2 суток и держаться до 10 дней.

Особенно тяжело протекает реакция на ужаление лица и губ, а ужаление полости рта и глотки может вести к быстро развивающемуся и опасному для жизни отеку гортанной щели.

Интенсивность резорбтивного эффекта зависит от числа укусов и от их места (в зависимости от кровоснабжения того или иного участка кожи всасывание яда происходит с различной быстротой и неодинаково полно). В результате резорбции яда могут возникать головокружение, головная боль, тошнота и рвота, распространенная эритема или крапивница, озноб, жар, чувство стеснения в груди и чувство страха, шумное и частое дыхание, потеря сознания, эпилептиформные судороги, отек гортани. У чувствительных лиц может наступить анафилактический шок или начаться приступ бронхиальной астмы. Смертельный исход у взрослого может наступить от 500 пчелиных укусов, однако, как отмечено выше, опасным для жизни может оказаться и один укус (смертельный исход от одного укуса чаще наблюдался в детском возрасте).

Сходные реакции возникают при ужалении другими перепончатокрылыми, но массовые укусы чаще наблюдаются при нападении пчел и ос.

Первая помощь

➤ Обнаружив в месте укуса жало, следует осторожно удалить его из ранки (пинцетом или ногтями). Не рекомендуется выдавливать жало пальцами, так как это может привести к опорожнению (или раздавливанию) ядовитой железы под кожей и распространению яда. Иногда рекомендуют перед удалением жала инфильтрировать место ужаления смесью новокаина с адреналином. Такая инфильтрация особенно рекомендуется

при ужалении в лицо и полость рта; адреналин (или норадреналин, применяемый в тех же целях), вызывая сужение сосудов, препятствует всасыванию яда и развитию отека (гортани, в частности).

➤ Приложить к месту укуса марлевую салфетку или ватный тампон, смоченный раствором перекиси водорода, нашатырным спиртом, светло-розовым раствором перманганата калия или водой с солью (чайная ложка на стакан).

➤ К месту укуса следует приложить холод. Для этого можно применить грелку с холодной водой или полотенце, смоченное в холодной воде. Холод поможет уменьшить боль и отечность.

➤ Дать пострадавшему от укусов жалящих насекомых обильное горячее питье.

➤ Пострадавшему с предрасположенностью к аллергическим заболеваниям можно дать антигистаминный препарат (димедрол, супрастин, тавегил, кларитин и пр.).

➤ В случае появления симптомов тяжелой аллергической реакции пострадавшего следует укрыть, обложить грелками с теплой водой и ввести:

- 0,1 % раствор адреналина в дозе 0,1 мл/год жизни п/к;
- антигистаминные препараты: 2,5 % раствор пипольфена или 2 % раствор супрастина в дозе 0,1–0,15 мл/год жизни в/м;
- если симптомы интоксикации сохраняются, через 20–60 мин повторно инъекция адреналина в той же дозе.

➤ Срочно вызвать скорую помощь или доставить пострадавшего в медицинское учреждение.

➤ В тяжелых случаях, когда у пострадавшего остановилось сердце и прекратилось дыхание, надо до приезда скорой помощи делать сердечно-легочную реанимацию: искусственное дыхание и закрытый массаж сердца.

Необходимо обратиться за медицинской помощью, если:

- у пострадавшего появились признаки тяжелой аллергической реакции (крапивница, сердцебиение, головная боль, тошнота, рвота, одышка с затрудненным выдохом, судороги и потеря сознания);
- в месте единичного укуса появились признаки инфекции (усиливающаяся боль, отек, краснота, повышение температуры тела);
- на теле пострадавшего больше 10–20 укусов насекомого, особенно если пострадавший – ребенок или пожилой человек;
- укус насекомого пришелся на внутреннюю часть рта, горла, глазное яблоко;
- при предыдущих укусах насекомых была аллергическая реакция.

17.2. Укусы клещей

Клещи вида иксодовых могут явиться потенциальным источником инфицирования ребенка вирусом клещевого энцефалита. Передача инфекции происходит при укусе клеща. Укусы клещей обычно вызывают местное воспаление и зуд.

Неотложная помощь

1. Удалить клеща пинцетом, а не руками (опасность оторвать и оставить в теле пострадавшего головку насекомого). Предварительно клеща смазать бензином (керосином или ацетоном, растительным маслом), чтобы нарушить его дыхание.

2. Ранку от укуса обработать любым антисептиком.

3. Учитывая эндемичность региона, обеспечить проведение специфической серо-профилактики клещевого энцефалита.

17.3. Укусы собак

Собака может явиться потенциальным источником инфицирования ребенка вирусом бешенства. Передача инфекции осуществляется при укусе и ослюнении поврежденной кожи. При этом инфицированные животные могут быть заразными за 10 дней до появления у них первых признаков болезни. Наибольшую опасность представляют укусы в голову и лицо, опасны также глубокие рваные раны. Раны от собачьих укусов, как правило, сильно загрязнены слюной и имеют выраженную склонность к инфицированию.

Неотложная помощь

1. Если кровотечение из раны не слишком сильное, не пытаться сразу же остановить его, т.к. с кровью из раны вымывается слюна собаки.

2. Место укуса промыть мыльным раствором (лучше хозяйственным или специальным антибактериальным) или 3 % раствором перекиси водорода. Не рекомендуется обработка раны спиртом, йодом, одеколоном (возможен ожог обнаженных тканей).

17.4. Укусы змей

В нашем регионе из всех видов ядовитых змей встречается гадюка обыкновенная.

Клиническая картина складывается из местных признаков и общих проявлений, обусловленных резорбтивным действием яда. При укусах гадюки на месте укуса четко видны две глубокие колотые ранки. Уже в первые минуты после укуса возникают гиперемия, затем отечность и петехиально-синячковые геморрагии, быстро распространяющиеся от места укуса. Постепенно укушенная часть тела становится все более отечной. Кожа над отеком лоснится, багрово-синюшная. В зоне укуса могут образовываться некротические язвы, кровотечения или болезненное увеличение ближайших лимфатических узлов. Через 1–3 ч из места укуса отмечается повышенная кровоточивость. В пораженной конечности – развитие лимфангита, лимфаденита, тромбофлебита.

Общие симптомы характеризуются возбуждением, сменяющимся резкой слабостью, повышением температуры, бледностью кожных покровов, головокружением, возможными носовыми, желудочными (рвота «кофейной гущей») и внутричерепными кровотечениями, признаками нейротоксикоза (затруднение или паралич дыхания, птоз, бульбарный паралич – затруднение глотания и речи, слабость мышц конечностей), симптомами распада мышечной ткани (мышечные боли, черное окрашивание мочи). В тяжелых случаях возможны явления коллапса и шока.

Неотложная помощь

➤ Ребенка срочно уложить, создать максимальный физический покой. Нельзя ходить и сидеть, т.к. это значительно ускоряет распространение яда из очага поражения и может быть причиной обморочного состояния.

➤ Наложите шину на конечность для уменьшения ее подвижности и скорости всасывания яда. Если подозревается укус змеи, яд которой обладает нейротоксическим

действием, наложите тугую повязку на укушенную конечность, начав бинтование от пальцев к месту укуса.

➤ Промойте ранку.

➤ Если есть какие-либо из приведенных выше признаков, как можно быстрее доставьте ребенка в больницу, в которой есть противоядия. Если змея была убита, отправьте ее вместе с ребенком в больницу.

➤ Не следует рассекать ранку или накладывать жгут. Госпитализация срочная в ближайшее лечебное учреждение или в токсикологическое отделение. Транспортируют больного в положении лежа. В условиях медицинского учреждения одним из эффективных средств обезвреживания змеиного яда в организме является противозмеиная лечебная сыворотка.

➤ При укусе змеи противопоказаны: прижигание места укуса, обкалывание его любыми препаратами, разрезы, наложение жгута на пораженную конечность.

Противоядия. Если есть признаки системных расстройств или тяжелые местные нарушения (отек, захватывающий более половины конечности, или выраженные некротические изменения), следует дать пострадавшему противоядие, если оно есть. Следует приготовить 0,15 мл 0,1 % (1:1000) раствора адреналина для в/м введения и хлорфенамин для в/в введения на случай развития аллергической реакции на введение противоядия.

➤ Введите моновалентное противоядие, если вид змеи известен. Если нет, используйте поливалентное противоядие. Следуйте инструкциям по приготовлению препарата противоядия для введения.

➤ Разведите противоядие в 2–3 частях 0,9 % физиологического раствора и вводите внутривенно в течение 1 ч. Сначала вводите противоядие медленно и внимательно наблюдайте за возможным развитием анафилаксии или других серьезных побочных реакций.

➤ Если появляются зуд или уртикарная сыпь, беспокойство, лихорадка, кашель или затрудненное дыхание, прекратите введение противоядия и введите внутримышечно 0,15 мл 0,1 % (1:1000) раствора адреналина; введение такой дозы можно повторять каждые 5–15 мин.

➤ Если через 1–2 ч у ребенка сохраняются признаки кровотечения (наружного или внутреннего) или усиливается неврологическая либо сердечно-сосудистая симптоматика, следует ввести дополнительную дозу противоядия. То же самое необходимо предпринять через 6 ч при сохраняющихся признаках нарушения гемокоагуляции. При применении противоядий переливание крови, как правило, не требуется. Гемокоагуляция возвращается к норме только после того, как печень выработает необходимые факторы свертываемости крови. Процесс нормализации неврологической симптоматики под влиянием противоядий может протекать по-разному и зависит от вида яда.

➤ Если нет реакции на введение противоядия, его следует повторить.

➤ В случае сильного отека конечности, отсутствия пульса, наличия резкой болезненности или местного некроза показана консультация хирурга. Хирургическая помощь может включать:

- удаление омертвевших тканей из раны;
- рассечение фасциальных оболочек (фасциотомия) для снижения внутреннего сдавливания мягких тканей конечности, если это необходимо;

- пересадку кожи – при обширных некрозах;
- трахеостомию (или эндотрахеальную интубацию) – при параличе мышц, участвующих в акте глотания.

Поддерживающее лечение

- Давайте жидкости перорально или вводите их через назогастральный зонд в соответствии с суточной потребностью. Ведите точный учет количества потребляемой и выводимой из организма жидкости.
- Давайте анальгетики, обладающие хорошим обезболивающим эффектом.
- Придайте конечности возвышенное положение, если имеется отечность.
- Сделайте противостолбнячную прививку.
- Лечение антибиотиками требуется только в случае некроза тканей в месте укуса.
- Избегайте внутримышечных инъекций.
- Очень внимательно наблюдайте за ребенком сразу после его поступления в больницу, затем осматривайте его каждый час, по крайней мере в течение первых суток, поскольку в результате отравления состояние ребенка может резко ухудшиться.

Раздел 18

ОТРАВЛЕНИЕ ЯДОВИТЫМИ ГРИБАМИ И ЯДОВИТЫМИ РАСТЕНИЯМИ. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ

Бледная поганка содержит ядовитые вещества фаллоин, фаллоидин, аманит, которые оказывают гепатотоксическое, нефротоксическое и энтеротоксическое действие. Токсины стойкие: не разрушаются при высушивании и термической обработке.

Латентный период длится от 6 до 24 ч. В последующем появляются боли в животе, неукротимая рвота, понос, часто с наличием крови в испражнениях. Энтероколит носит холероподобный характер и ведет к обезвоживанию организма, грубым нарушениям водно-электролитного баланса. Нарушается сознание, могут быть галлюцинации. Прогрессируют признаки сосудистой недостаточности вплоть до коллапса. С 2–3-х суток нарастает почечно-печеночная недостаточность: анурия, желтуха, гепатомегалия, геморрагический синдром, кома. Прогноз часто неблагоприятный.

Мухомор содержит яды – мускарин, мускаридин и др., которые оказывают нейротоксическое (холинэргическое) действие. Токсины частично разрушаются при термической обработке. Симптомы отравления (мускариновый синдром) появляются через 1–2 ч после употребления грибов. Характерны боли в животе, тошнота, обильное слюноотделение, рвота, диарея, усиленное потоотделение. Дыхание затруднено, бронхорея. Зрачки сужены, зрение ослаблено из-за спазма аккомодации. При нарастании интоксикации появляется брадикардия, могут быть галлюцинации, бред, судороги. Смерть может наступить в связи с асфиксией.

Строчки, сморчки содержат гальвеловую кислоту, которая оказывает в основном местное энтеротоксическое действие. Токсины при термической обработке разрушаются, поэтому отравление может происходить при употреблении в пищу плохо отваренных грибов или грибного бульона. Первые признаки отравления появляются через ½–2 ч после употребления грибов (реже через 5–6 ч). У ребенка ухудшается самочувствие, возникают сильные боли в животе, тошнота, рвота, понос. Значительных нарушений со стороны нервной системы и других систем при этом нет. Исход, как правило, благоприятный: через 1–2 дня наступает полное выздоровление.

Неотложная помощь

- Промыть желудок через зонд с введением взвеси активированного угля.
- Солевое слабительное внутрь (не назначается при профузном поносе).
- При мускариновом синдроме введение антидота – 0,1 % раствор атропина сульфата 0,1 мл/год жизни п/к; инъекции повторять каждые 1/2–1 ч до появления симптомов умеренной атропинизации.
- При обезвоживании – в/в инфузия глюкозо-солевых растворов.
- При асфиксии – реанимационные мероприятия.
- Форсированный диурез с ощелачиванием.

- В тяжелых случаях проведение гемосорбции, гемодиализа или плазмафереза в условиях стационара.

Ядовитые растения (красавка, белена, дурман) оказывают психотропное, вегетотропное действие (парасимпатическая денервация). Аналогичным действием обладают препараты белладонны (экстракт красавки, белластезин, бесалол, беллалгин, беллатаминал).

Признаки отравления появляются через 15–20 мин после приема токсических доз, достигают максимума к концу первого часа и сохраняются 3–6 ч. Первая фаза отравления характеризуется возбуждением: дети беспокойны, мечутся, кричат, появляются зрительно-слуховые галлюцинации, двоение в глазах, нарушается координация, зрачки расширены, кожные покровы и слизистые сухие, лицо гиперемировано, склеры инъектированы, тахикардия, повышение АД и температуры. Во второй фазе (угнетения ЦНС) отмечаются признаки прогрессирующего снижения активности нервной системы вплоть до комы. Развивается артериальная гипотония, олигурия или анурия. Смерть может наступить от паралича дыхательного центра.

Неотложная помощь

➤ Промывание желудка через зонд, обильно смазанный вазелиновым маслом, с введением взвеси активированного угля.

➤ Солевое слабительное внутрь.

➤ Введение антидота – 0,1 % раствор физостигмина в дозе 0,02–0,05 мг/кг в/в или в/м, повторяя инъекции каждые 20–30 мин до достижения эффекта.

➤ При возбуждении ввести:

- 0,5 % раствор седуксена в дозе 0,05–0,1 мл/кг (0,3–0,5 мг/кг) в/в или в/м или,
- 20 % раствор оксибутирата натрия 0,25–0,5 мл/кг (50–100 мг/кг) в/м или в/в.

➤ При угнетении дыхания перевод больного на ИВЛ.

➤ Форсированный диурез.

➤ В тяжелых случаях проведение гемосорбции, гемодиализа или плазмафереза.

**ПЕРЕЧЕНЬ ФАКТОРОВ РИСКА И МЕРОПРИЯТИЯ
ПО УДАЛЕНИЮ ПРИЧИН ОБОСТРЕНИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ**

Факторы риска	Действия
Пищевые аллергены	При наличии сенсibilизации исключить пищевые продукты с высокой аллергизирующей активностью: коровье молоко, рыба, яйца, орехи, мед, грибы, мясо птиц, клубника, черная смородина, ежевика, малина, дыня, хурма, гранаты, шоколад, кофе, какао, горчица, виноград
Аллергены клеща домашней пыли	Удаление коллекторов пыли в жилых комнатах (мягкая мебель, мягкие игрушки, шерстяные ковры, книги на открытых полках). Проведение антикарицидных мероприятий (покрытие подушек, матрасов непроницаемым синтетическим материалом, еженедельная стирка белья, уборка пылесосом, инсоляция/замораживание постельных принадлежностей)
Табачный дым (если пациент курит активно или пассивно)	Избегать контакта с табачным дымом. Пациенты и их родители не должны курить
Аллергены животных	Удалить животных из дома или хотя бы из спальни. Регулярное купание домашнего животного
Аллергены тараканов	Тщательно и часто убирать дом. Использовать пестициды, однако при этом надо убедиться, что ребенка нет дома во время обработки
Аллергены пыльцы растений	Закрытие окон и форточек в дневное время, отсутствие букетов и цветущих растений в жилых комнатах. Не выходить на улицу в солнечную, сухую и ветреную погоду. Носить солнцезащитные очки. Уменьшение выездов за город и отказ от прогулок в парках. Войдя в помещение принять душ (или обмыть открытые участки тела) и сменить одежду
Грибковые аллергены. Плесень внутри помещения	При наличии сенсibilизации исключить из рациона питания продукты, содержащие грибки: острые сыры, квашенные, соленые или моченые овощи (капуста, огурцы, помидоры, грибы, яблоки, др.), квас и пиво, копченое мясо и рыбу, шампанское, вино, виноград, сухофрукты, кисломолочные продукты, дрожжевое тесто и черный хлеб. Уменьшить влажность в доме. Обеспечить хорошую вентиляцию. Удалить домашние цветы
Физическая активность	Не ограничивать физическую активность ребенка. При наличии обострений болезни, связанных с физической нагрузкой, с профилактической целью рекомендуется прием β_2 -агонистов короткого действия
Лекарства	Следует избегать, если их применение вызывает симптомы болезни

**ОЦЕНКА КОНТРОЛЯ НАД БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ У ДЕТЕЙ
(СИМПТОМЫ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ
ЗА ПОСЛЕДНИЕ ЧЕТЫРЕ НЕДЕЛИ)**

Симптомы БА		Уровни контроля бронхиальной астмы		
		Полный	Частичный	Отсутствует
Дневные симптомы БА, длящиеся более чем несколько минут чаще чем два раза в неделю Для детей до шести лет – чаще, чем один раз в неделю	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>	Нет симптомов	1–2 из перечисленных симптомов	3–4 из перечисленных симптомов
Любое ограничение активности вследствие астмы. Для детей до шести лет – бегают, играет меньше, чем другие дети; быстро устает от ходьбы/игры	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>	Нет симптомов	1–2 из перечисленных симптомов	3–4 из перечисленных симптомов
Необходимость использования бронходилататоров чаще чем два раза в неделю*	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>			
Ночные пробуждения или ночной кашель, обусловленные астмой	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>			

* За исключением использования бронходилататоров перед физической нагрузкой.

ШКАЛА ГЛАЗГО

Симптомы	Шкала					
	1	2	3	4	5	6
Открыва- ние глаз (E, Eye response)	Не от- кры- вает	Открывает как реакция на болевое раздражение	Открывает в ответ на голос	Открывает самопро- извольно, наблюдает	N/A	N/A
Речевая реакция (V, Verbal response)	Ни- каких звуков	Издает звуки, но не слова	Произносит отдельные слова	Произносит фразы, но речь бес- связная	Ориентиро- ван, быстрый и правиль- ный ответ на заданный вопрос	N/A
Двигатель- ная реакция (M, Motor re- sponse)	Не дви- гается	Патологиче- ское разгиба- ние в ответ на боль (децеребра- ционная ри- гидность)	Патологиче- ское сгиба- ние в ответ на боль (декортика- ционная ри- гидность)	Бессмылен- ные движе- ния в ответ на боль	Локализует боль, пытает- ся ее избе- жать	Выпол- нение движе- ний по голо- совой команде

Открывание глаз (E, Eye response):

- Произвольное – 4 балла
- Как реакция на вербальный стимул – 3 балла
- Как реакция на болевое раздражение – 2 балла
- Отсутствует – 1 балл

Речевая реакция (V, Verbal response):

- Больной ориентирован, быстрый и правильный ответ на заданный вопрос – 5 баллов
- Больной дезориентирован, спутанная речь – 4 балла
- Словесная окрошка, ответ по смыслу не соответствует вопросу – 3 балла
- Нечленораздельные звуки в ответ на заданный вопрос – 2 балла
- Отсутствие речи – 1 балл

Двигательная реакция (M, Motor response):

- Выполнение движений по команде – 6 баллов
- Целенаправленное движение в ответ на болевое раздражение (отталкивание) – 5 баллов
- Отдергивание конечности в ответ на болевое раздражение – 4 балла
- Патологическое сгибание в ответ на болевое раздражение – 3 балла
- Патологическое разгибание в ответ на болевое раздражение – 2 балла
- Отсутствие движений – 1 балл

Интерпретация полученных результатов

- 15–14 баллов – сознание ясное
- 13–12 баллов – оглушение
- 11–9 баллов – сопор
- 8–3 балла – кома

Под редакцией *С.Дж. Боконбаевой*

Составители:

*Т.Т. Мамырбаева, К.С. Саржанова, В.К. Шукурова,
Т.Л. Коротуненко, Е.А. Чернышева, Л.Н. Минич*

РУКОВОДСТВО
К ПРАКТИЧЕСКИМ ЗАНЯТИЯМ
ПО ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ
И НЕОТЛОЖНОЙ ПЕДИАТРИИ

Учебное пособие

Часть 2

Диспансерное наблюдение за детьми
с хроническими заболеваниями
и неотложная помощь на амбулаторном уровне

Редактор *И.В. Верченко*
Компьютерная верстка *М.Р. Фазлыевой*

Подписано в печать 04.02.2021.
Формат 60×84 ¹/₈. Офсетная печать.
Объем 34,25 п.л. Тираж 100 экз. Заказ 100а.

Издательство КРСУ
720000, г. Бишкек, ул. Киевская, 44

Отпечатано в типографии КРСУ
720048, г. Бишкек, ул. Анкара, 2а