

КЛАССИЧЕСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТСКИЙ УЧЕБНИК

---

КЛАССИЧЕСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТСКИЙ УЧЕБНИК

---

**Редакционный совет серии**

**Председатель совета**

*В.И. Нифадьев*, д-р техн. наук, профессор, академик НАН КР,  
ректор Кыргызско-Российского Славянского университета  
имени первого Президента Российской Федерации Б.Н. Ельцина

**Члены совета:**

*В.М. Лелевкин*, д-р физ.-мат. наук, профессор,  
проректор по научной работе КРСУ, академик МАИ,  
*Л.Ч. Сыдыкова*, д-р юрид. наук, профессор,  
проректор по международным связям КРСУ,  
*Р.М. Муксинов*, д-р архитектуры, профессор, декан факультета архитектуры, дизайна  
и строительства КРСУ, академик ААиС,  
*Н.А. Бровко*, д-р экон. наук, профессор, декан экономического факультета КРСУ,  
*Г.Д. Джунушалиева*, д-р ист. наук, доцент, зав. кафедрой  
«Реклама и связи с общественностью» гуманитарного факультета КРСУ,  
*Б.А. Какеев*, д-р мед наук, профессор, зав. кафедрой  
патологической физиологии медицинского факультета КРСУ,  
*Г.В. Лоцев*, канд. техн. наук, доцент, декан естественно-технического факультета КРСУ,  
*Б.Г. Тугельбаева*, д-р юрид. наук, профессор, декан юридического факультета КРСУ,  
*С.Ф. Усманов*, д-р техн. наук, профессор, проректор по учебной работе КРСУ,  
*А.Г. Зарифьян*, канд. мед. наук, профессор, декан медицинского факультета КРСУ

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

Кафедра педиатрии

# **ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ**

**Том 2**

**Учебник**

под редакцией профессора С.Дж. Боконбаевой

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

Бишкек 2021

УДК 616-053.2  
ББК 57.33  
Д 38

**Под редакцией**  
профессора *С.Дж. Боконбаевой*

**Рецензенты:**

*Д.К. Кудаяров*, д-р мед. наук, профессор КГМА им. И.К. Ахунбаева, акад. НАН КР,  
*Я.М. Песин*, д-р мед. наук, профессор КРСУ им. Б.Н. Ельцина,  
*А.А. Какеева*, канд. мед. наук, доцент КГМА им. И.К. Ахунбаева

**Авторский коллектив:**

*С.Дж. Боконбаева, Н.М. Алдашева, Х.М. Сушанло,*  
*И.Г. Шайдерова, Г.П. Афанасенко, Е.А. Чернышева*

Рекомендовано к изданию Ученым советом ГОУВПО КРСУ

Д 38 ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ: учебник. Т. 2 / под ред. С.Дж. Боконбаевой. – Бишкек: Изд-во КРСУ, 2021. – 152 с.

ISBN 978-9967-19-796-1

В учебнике представлена наиболее частая патология у детей раннего возраста. Освещены современные сведения об эпидемиологии, этиологии, патогенезе, классификации, клинических проявлениях, клинико-лабораторных критериях диагностики, методах лечения и профилактики детских болезней в возрастном аспекте. Приведены региональные особенности развития и течения заболеваний. Отражается современный уровень знаний заболеваний детей раннего возраста, изучение которых предусмотрено программами по детским болезням для педиатрических и лечебных факультетов вузов, утвержденными Министерствами образования и науки Кыргызской Республики и Российской Федерации.

Учебник предназначен студентам медицинских вузов, интернам, клиническим ординаторам, аспирантам, врачам-педиатрам и врачам общей практики.

ISBN 978-9967-19-796-1

УДК 616-053.2  
ББК 57.33  
© ГОУВПО КРСУ, 2021

## СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ .....	6
<b>Глава 1. РАХИТ</b> .....	7
1.1. Классический рахит .....	7
1.2. Гипервитаминоз D.....	20
1.3. Другие виды рахитов .....	21
<b>Глава 2. СПАЗМОФИЛИЯ</b> .....	27
<b>Глава 3. АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ</b> .....	30
3.1. Экссудативно-катаральный диатез .....	30
3.2. Аллергический (атопический) диатез .....	34
3.3. Лимфатико-гипопластический диатез.....	37
3.4. Нервно-артритический диатез .....	41
<b>Глава 4. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ</b> .....	46
<b>Глава 5. НАРУШЕНИЕ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ</b> .....	58
5.1. Гипотрофии.....	58
5.2. Квашинкор.....	66
<b>Глава 6. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ</b> .....	70
6.1. Острый бронхит .....	70
6.2. Рецидивирующий бронхит .....	74
6.3. Лечение бронхитов.....	75
6.4. Пневмония .....	77
6.5. Хронические бронхолегочные заболевания .....	94
<b>Глава 7. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА</b> .....	110
7.2. Врожденные пороки сердца синего типа .....	123
7.3. Врожденные пороки сердца с препятствием к выбросу крови из желудочков.....	127
<b>Глава 8. НЕРЕВМАТИЧЕСКИЕ КАРДИТЫ У ДЕТЕЙ</b> .....	132
8.1. Острый миокардит .....	132
<b>ЛИТЕРАТУРА</b> .....	148

## ВВЕДЕНИЕ

Второй том учебника «Детские болезни», созданный авторским коллективом под руководством доктора медицинских наук, профессора С.Дж. Боконбаевой, является продолжением серии учебных книг, предназначенных для семейных врачей, врачей-педиатров, врачей общей практики, а также студентов и ординаторов медицинских вузов. В учебнике представлены наиболее часто встречающиеся заболевания детей раннего возраста. В каждом разделе дано описание этиологии, клинических проявлений болезни, современной классификации. Также хорошо освещены современные подходы к лечению в соответствии с клиническими руководствами, принятыми в Кыргызской Республике.

В данный учебник по педиатрии вошли все вопросы в соответствии с программой обучения врачей педиатрического и лечебного факультета. В издании представлен ряд заболеваний детей раннего возраста, таких как: рахит и спазмофилия, аномалии конституции, железодефицитная анемия. Описан блок бронхолегочной патологии и заболевания сердца, включающие врожденные пороки сердца и кардиты.

Учебник хорошо иллюстрирован, что помогает в восприятии предоставленного материала. При подготовке к изданию учебника были обобщены данные национальных клинических руководств и рекомендации ВОЗ, использовались данные современной литературы.

## Глава 1. РАХИТ

**Определение.** Рахит – это заболевание детей раннего возраста, в основе которого лежит недостаток витамина D с расстройством костеобразования, недостаточной минерализацией костей и нарушением функций ведущих органов и систем.

Название болезни происходит от греческого слова *rachis* – позвоночник, искривление которого является одним из симптомов заболевания. В основном, рахит наблюдается у детей первых двух лет жизни. Трактуются как социальная болезнь, нарушающая гармоничное развитие ребенка в период наиболее интенсивного роста. Поэтому правомочно определение рахита как болезни растущего организма, «болезни роста».

По современным представлениям рахит – неоднородная полиэтиологическая группа заболеваний, имеющая общие проявления:

- 1) нарушение фосфорно-кальциевого гомеостаза;
- 2) специфическое поражение костей в зонах роста (метафизах).

Американская ассоциация педиатров и педиатры России подразделяют рахит на:

- 1) витамин-D-дефицитный рахит (классический);
- 2) витамин-D-зависимый рахит (гипокальциемический);
- 3) витамин-D-резистентный рахит (гипофосфатемический).

### 1.1. Классический рахит

**Историческая справка.** Рахит известен со времен глубокой древности. Впервые он упоминается в трудах Геродота Галикарнасского, Сорана Эфесского и Клавдия Галена (рисунки 1–3). Однако антирахитическое действие витамина D открыто только в начале XX века Меланби и Мак-Коллумом.

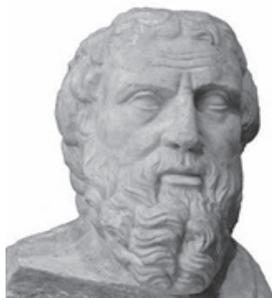


Рисунок 1 – Геродот Галикарнасский (484–425 гг. до н. э.)



Рисунок 3 – Соран Эфесский (98–138 гг. до н. э.)



Рисунок 2 – Клавдий Гален (131–121 гг. до н. э.)

## Эпидемиология

Рахит встречается во всех странах, но особенно часто у северных народов, которые живут в условиях недостатка солнечного света. Он также наиболее распространен среди детей, проживающих в регионах с неблагоприятной экологической ситуацией: климатогеографической, медико-биологической, техногенной, антропогенной и социальной. Дети, родившиеся осенью и зимой, болеют рахитом чаще и тяжелее, чем дети, родившиеся в теплый период года.

В среднем рахитом страдают до 50–70 % детей раннего возраста. В социально необеспеченных семьях рахит наблюдается до 90,0 %. В России частота рахита достигает 54–66 % среди доношенных детей раннего возраста и 80 % – среди недоношенных, в Кыргызстане – до 60,0–70,0 %. Даже во Франции, где уделяется большое внимание профилактике заболевания, рахит наблюдается у 40,0 %, в Канаде – у 43 %, в Турции – у 24 % детей.

### Значение рахита в общей патологии детей

Рахит не принадлежит к числу опасных заболеваний, вызывающих смерть ребенка, но он является отягощающим, неблагоприятным преморбидным фоном, создающим предпосылки для возникновения других инфекционных и воспалительных заболеваний, отягощает их течение и может привести к летальному исходу.

### Этиология

Основной причиной развития рахита является дефицит витамина D.

**Источники витамина D.** Имеются два источника поступления витамина D в организм человека:

1. Экзогенный.
2. Эндогенный.

1. **Экзогенным источником** витамина D являются две исходные формы витамина D: витамин D<sub>2</sub> (эргокальциферол) и витамин D<sub>3</sub> (холекальциферол). Витамин D в обеих формах (холекальциферол и эргокальциферол) является на самом деле провитамином.

*Эргокальциферол* (витамин D<sub>2</sub>) образуется под действием ультрафиолетовых лучей в растениях и поступает в организм человека только с растительной пищей.

*Холекальциферол* (витамин D<sub>3</sub>) поступает в организм с пищей животного происхождения. Однако набор продуктов, которые содержат достаточное количество этого витамина, крайне невелик: печень рыб, молоко, сливочное масло, яичный желток и печень животных. Для младенца большинство этих продуктов пока еще не доступно. Однако есть еще один продукт питания, в котором содержится в достатке витамин D и который идеально подходит для питания малышей до года – это грудное молоко матери. Грудное вскармливание вполне покрывает суточную потребность младенца в витамине D при условии, что кормящая мама полноценно питается, а также часто и много гуляет с малышом в солнечную погоду.

2. **Эндогенным источником** витамина D является провитамин D (7-дегидрохолестерин), который содержится в базальном слое эпидермиса. Под действием УФ-лучей солнечного света из него синтезируется холекальциферол (витамин D<sub>3</sub>).

Витамин D<sub>3</sub> не случайно называют «витамином солнца». В отличие от других витаминов, он почти не содержится в пище детей грудного возраста, зато в максимальных дозах вырабатывается тогда, когда кожа подвергается действию УФ-лучей солнечного света с длиной волны 290–320 нм. Всего 10-минутное локальное облучение лица или кистей рук способно обеспечить синтез необходимого организму уровня витамина D. УФ-лучи такой длины волны доходят до поверхности Земли *рано утром и на закате*. Поэтому важны прогулки с ребенком именно в это время суток. Следует подчеркнуть, что оконные стекла непроницаемы

для лучей этой длины волны и нахождение в солнечной комнате не гарантирует от развития заболевания.

Таким образом, дефицит витамина D<sub>3</sub> развивается в результате недостаточного его образования в коже (эндогенный дефицит) или недостаточного его поступления с пищей (экзогенный дефицит).

Из этих двух наиболее важным (до 90 %) в развитии рахита является эндогенный дефицит. Поэтому рахит чаще встречается у детей, рожденных осенью и зимой, недостаточным уровнем естественной инсоляции, неблагоприятной экологической обстановкой.

Физиологические суточные потребности в витамине D:

- для взрослых – 100 МЕ;
- для детей – 400 МЕ;
- для беременных женщин – 1000 МЕ.

### Рахитогенные факторы риска

Кроме основного этиологического фактора, в развитии рахита играет роль множество факторов риска. К ним относятся:

#### 1. *Дети с неблагоприятным перинатальным анамнезом:*

- неблагоприятное течение беременности матери (гестозы, преэклампсия, эклампсия, экстра- и урогенитальная патология, патология плаценты, патология околоплодных вод, гиподинамия в период беременности; возраст матери моложе 18 и старше 36 лет, нерациональное питание беременной).
- неблагоприятное течение родов (оперативные, стимулированные или стремительные роды, длительный безводный период, преждевременные роды).

2. К рахиту предрасположены **недоношенные дети и близнецы**. Обусловлено это тем, что наиболее усиленное поступление Са и Р к плоду отмечается на последних месяцах беременности, а у недоношенных и при многоплодной беременности у детей запасов Са и Р меньше.

#### 3. *После рождения факторами риска являются:*

- интенсивный рост детей;
- нарушение правил рационального питания матерей и их детей;
- ранний перевод на искусственное либо смешанное вскармливание;
- ограничение двигательного режима ребенка (слишком тугое пеленание, отсутствие активных движений, массажа, прогулок);
- прием некоторых лекарств (фенобарбитал, глюкокортикоиды).

#### 4. *Доказана роль гендерных и наследственных факторов риска.*

К развитию рахита более предрасположены:

- мальчики;
- дети со смуглой кожей;
- дети со II (А) группой крови.

Среди детей с I (0) группой крови рахит встречается реже.

Цвет кожи определяется особым пигментом – меланином. Чем больше меланина в коже, тем более смуглый оттенок она имеет. Если же у малыша кожа совсем светлая, почти прозрачная, меланина в ней крайне мало. Способность кожи вырабатывать витамин D напрямую зависит от того, как много меланина в ней содержится. Чем больше меланина – тем хуже вырабатывается витамин D. Именно поэтому африканские дети, несмотря на их постоянное нахождение под палящим солнцем, в большей степени подвержены рахиту, чем ребяташки с более светлым цветом кожи. Поэтому для них актуальна проблема экзогенной компенсации гиповитаминоза D продуктами животного происхождения (мясо, масло, молоко, яйца, рыба).

«Чемпионы» по выработке витамина D в коже под влиянием ультрафиолетовых лучей – дети с рыжими волосами и светлой кожей. Если младенец светлокожий, ему достаточно побыть на воздухе в ясную солнечную погоду 5–10 минут (причем не на открытом солнце, а в тени!), чтобы обеспечить свой организм витамином D.

**5. Нарушению всасывания и транспортировки Ca и P способствуют:**

- незрелость ферментных систем детей первых лет жизни;
- воспалительные заболевания детей (бронхиты, пневмонии, кишечные инфекции и др.), патология ЖКТ (дисбактериоз, синдром мальабсорбции), печени (гепатиты), ЖВП (атрезия), почек (пиелонефриты).

**Роль витамина D в организме человека**

Витамин D регулирует процессы усвоения фосфора и кальция из кишечника, их реабсорбции в почечных канальцах и отложение в костях, тем самым способствуя правильному росту и образованию костей.

Однако в регуляции обмена играет роль не сам витамин D, а его активные метаболиты, последовательное преобразование которых происходит в печени и затем в почках с участием специфических ферментов – гидроксилаз (рисунок 4).



Рисунок 4 – Активные формы витамина D

**Схема активации витамина D**

**1-й этап** – на 7-дегидрохолестерин (провитамин D<sub>3</sub> кожи) воздействует УФО, образуется холекальциферол (витамин D<sub>3</sub>).

**2-й этап** – в печени холекальциферол гидроксилируется в кальцидиол (25(OH)D), оксиген витамин D<sub>3</sub>).

**3-й этап** – затем в проксимальных канальцах почек синтезируется активный метаболит кальцитриол (25(OH)<sub>2</sub> D – диоксиген витамин D).

Этот конечный метаболит практически гормон. Поэтому в настоящее время термин «витамин D» заменяется словосочетанием «витамин-гормон D», что обусловлено наличием у него характерного для классических гормонов ступенчатого биохимического каскада активации: «холекальциферол/эргокальциферол – кальцидиол – кальцитриол (рисунок 5).

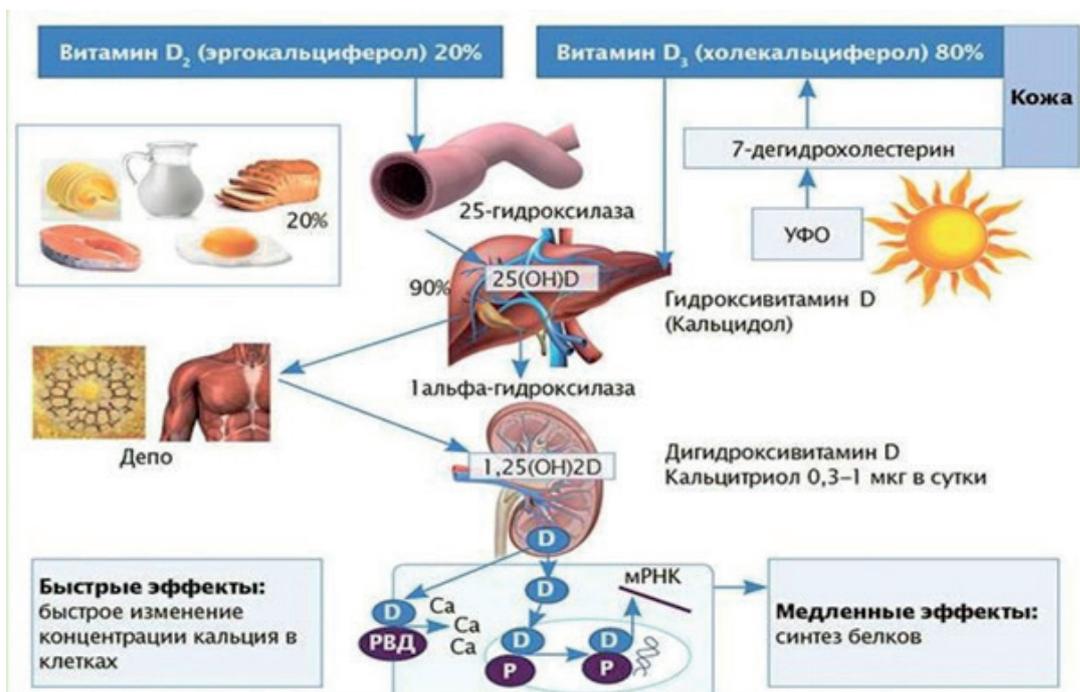


Рисунок 5 – Схема активации витамина D

### Патогенез рахита

В основе патогенеза рахита лежит нарушение фосфорно-кальциевого обмена. Основная роль в регуляции фосфорного-кальциевого обмена и процессах кальцификации костной ткани принадлежит:

- 1) витамину D;
- 2) гормону паращитовидных желез – паратгормону.

Паращитовидные железы – это четыре небольшие эндокринные железы, расположенные на задней поверхности щитовидной железы, попарно у верхних и нижних полюсов. Они вырабатывают паратгормон (рисунок 6).

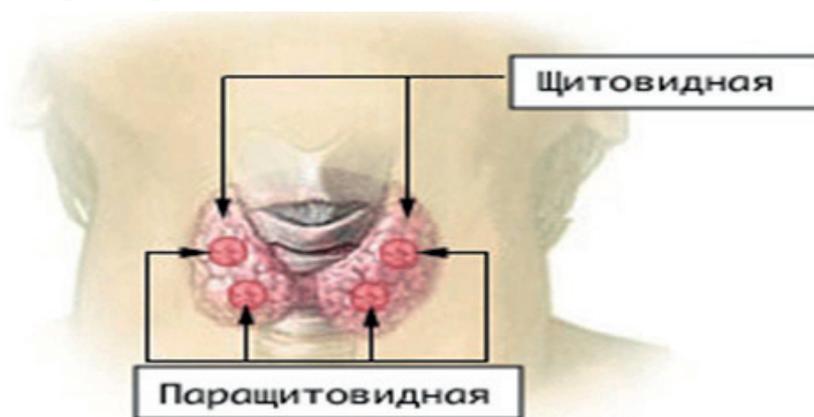


Рисунок 6 – Щитовидная и паращитовидные железы

Биологическая роль витамина D заключается в регуляции всасывания Ca из кишечника и отложению его в костях. Биологическая роль паратгормона заключается в поддержании постоянного уровня ионизированного Ca в крови.

Существует тесная обратная взаимосвязь между уровнями витамина D и паратгормона: при дефиците витамина D повышается уровень паратгормона, и наоборот, при повышении уровня витамина D уровень паратгормона снижается.

## Этапы патогенеза рахита

**1-й этап.** При гиповитаминозе D замедляется всасывание Ca из ЖКТ. При гипокальциемии по принципу «обратной связи» развивается вторичный гиперпаратиреоз.

**2-й этап.** Увеличение продукции паратгормона обуславливает выход Ca из костей для поддержания его достаточно высокого уровня в крови.

**3-й этап.** В то же время паратгормон замедляет реабсорбцию P в почечных канальцах. Он начинает усиленно теряться с мочой, что ведет к гипофосфатемии. Кроме того, паратгормон способствует стимуляции функции остеокластов, что ведет к деминерализации костей и тормозит функции остеобластов и, как следствие, нарушает костеобразование.

**4-й этап.** Гипофосфатемия нарушает окислительно-восстановительные процессы в организме с развитием ацидоза.

**5-й этап.** Ацидоз препятствует отложению соединений P и Ca в костях, что сопровождается:

- 1) замедлением остеогенеза (гипоплазия костной ткани);
- 2) нарушением обызвествления растущих костей, их размягчением и склонностью к деформации (остеомаляция, деформация);
- 3) взамен полноценной костной ткани в зонах роста образуется остеоидная необызвествленная ткань, которая разрастается в виде утолщений, бугров и т. д. (гиперплазия остеоидной ткани);
- 4) нарушаются обмен и дефицит магния, меди, цинка, железа. Магнию отводится важная роль в регуляции функциональной активности паращитовидных желез, обеспечению нормальных процессов обмена кальция, фосфора и минерализации костной ткани.

Следовательно, нарушение остеогенеза проявляются тремя процессами:

- 1) гипоплазией костной ткани;
- 2) гиперплазией остеоидной ткани;
- 3) остеомаляцией и деформацией костной ткани.

Каждый из них имеет специфические клинические проявления (рисунок 7).

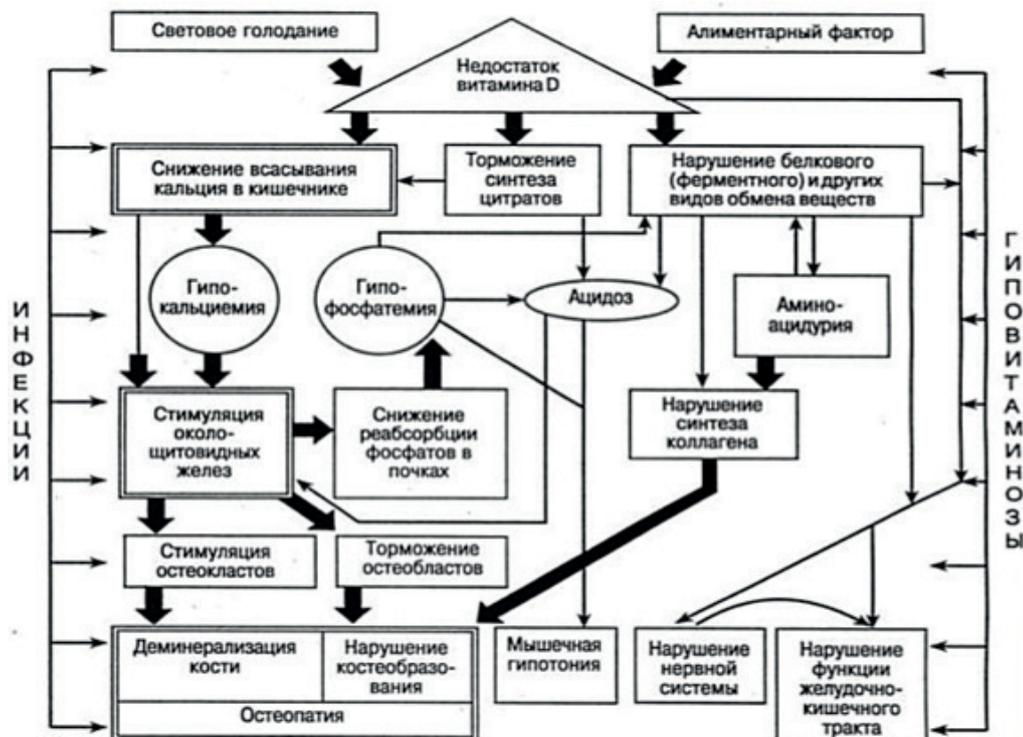


Рисунок 7 – Патогенез рахита

При рахите нарушаются и другие виды обмена.

1. Нарушается углеводный обмен. Снижается синтез цитратов, в частности нарушается лимонно-кислый цикл Кребса, что также ведет к ацидозу. Снижение синтеза цитратов, образующих растворимые соединения кальция и облегчающих транспорт кальция в кость и из кости, препятствует импрегнации костной ткани фосфорно-кальциевыми солями, поддержанию повышенного синтеза паратгормона.

2. Нарушается белковый обмен, ведущий к аминокислотурии, нарушению синтеза коллагена, мышечной гипотонии и расстройствам функции нервной системы и внутренних органов.

3. У детей с рахитом повышается активность щелочной фосфатазы, в связи с аномальным накоплением в костной ткани остеокластов, продуцирующих этот фермент.

4. При рахите отмечается снижение синтеза ТКТ (тирекальцитонина), регулирующее функцию костной ткани. В норме ТКТ тормозит рассасывание органического матрикса кости и стимулирует включение кальция в кость.

5. Ацидоз вызывает нарушение микроциркуляции, приводящее к патологическим реакциям центральной и вегетативной нервной систем, нарушению функции важнейших органов и систем.

6. Гипофосфатемия способствует развитию миотонии, анорексии, тахикардии. Появление одышки связано с усиленным отщеплением фосфора от органических соединений с последующей демиелинизацией нервных стволов и клеток, снижением активности аденозинфосфорных кислот мышечной ткани.

7. У больных рахитом наблюдаются также отклонения в иммунном гомеостазе.

8. Определенную роль в увеличении частоты интеркуррентных заболеваний играет и то, что витамин D обладает бактерицидным действием на дрожжи, туберкулезную палочку и некоторые другие микробы.

### Классификация рахита

Рахит классифицируется по периодам заболевания, степени тяжести и течению (таблица 1).

Таблица 1 – Классификация рахита

№ п/п	Период	Степень тяжести	Течение
1	Начальный	Легкая	Острое
2	Разгар	Средняя	Подострое
3	Реконвалесценции	Тяжелая	Рецидивирующее
4	Остаточных явлений	-	-

### Клиника рахита

Клиника рахита полиморфна и зависит от периода заболевания, степени тяжести и течения.

#### *1-й – Начальный период рахита*

Приходится на 2–3-й месяц жизни, а у недоношенных – на середину – конец 1-го месяца жизни. Ранними признаками рахита служат изменения со стороны центральной и вегетативной нервной систем: плаксивость, пугливость, беспокойство, гипервозбудимость, поверхностный, тревожный сон, частые вздрагивания во сне. Особенно затруднена фаза засыпания. У ребенка усиливается потливость, особенно в области волосистой части головы и затылка. Клейкий, с кисловатым запахом пот раздражает кожу, вызывая появление стойких опрелостей. Трение головой о подушку приводит к образованию на затылке очагов облысения.

Со стороны костно-мышечной системы характерно появление мышечной гипотонии (вместо физиологического гипертонуса мышц), податливости черепных швов и краев родничка. Продолжительность течения начального периода рахита составляет 1–3 месяца (рисунок 8).



Рисунок 8 – Облысение и плоский затылок

### 2-й – Период разгара рахита

Обычно приходится на 5–6-й месяц жизни с прогрессированием клинических проявлений заболевания. Отмечаются 10 важных клинических признаков рахита (рисунок 9).

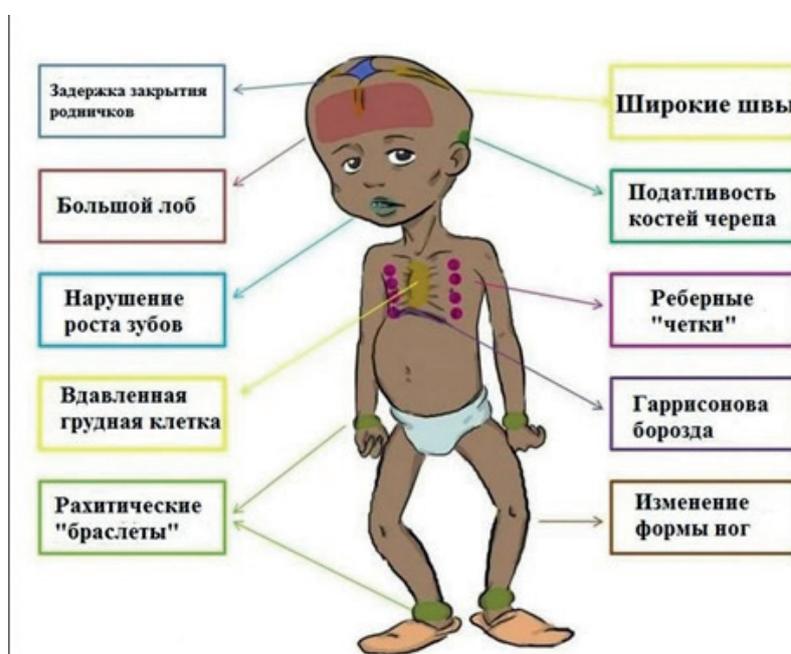


Рисунок 9 – Основные клинические проявления рахита

Одним из первых симптомов в разгар рахита являются рахитические изменения со стороны костной системы. Это краниотабес: размягчение костей черепа. Отмечается позднее закрытие швов и родничков, задержка роста с характерной «коротконогостью», позднее прорезывание зубов.

При остром течении рахита преобладают процессы остеомаляции с последующей деформацией костей: размягчение черепных костей (краниотабес), уплощение затылка, рахитическая грудная клетка с уплощением, расширением нижней и сужением верхней апертуры, «килевидная грудь», «грудь сапожника» (рисунок 10).

При подостром течении рахита преобладают процессы гиперплазии остеоидной ткани: гипертрофия лобных и теменных бугров: «олимпийский лоб», «башенный череп», «квадратная голова», «рахитические четки», «браслеты», «нити жемчуга».

Изменения со стороны ЦНС проявляются общей двигательной заторможенностью, малоподвижностью, затруднением выработки условных рефлексов.



а)



б)



в)



г)



д)



ж)



з)

Рисунок 10 – Острое течение рахита: (а) гаррисонова борозда; б) грудь сапожника; в) рахитические браслеты; г) рахитический горб; д) X-образные и O-образные искривления; ж) килевидная грудь; з) рахитические четки

Характерна слабость связочного аппарата и гипотония мышц. Клинически это приводит к изменениям со стороны позвоночника: кифоза в нижней части грудного отдела, сколиоза в грудном отделе и лордоза в поясничном отделе позвоночника. Гипотония мышц проявляется «разболтанностью» суставов. Отмечается «лягушачий живот», возможно образование грыж, расхождение мышц передней брюшной стенки. Дети позже начинают держать голову, сидеть, стоять, ходить. Характерна поза больного – он сидит со скрещенными ногами и подпирает туловище руками, легко притягивает стопу к лицу, производит большой объем движений.

При рахите нарушается функция важнейших органов и систем:

1. «Рахитическое сердце» проявляется расширением границ сердца, ослаблением тонов сердца, наличием функционального систолического шума.

2. Деформация грудной клетки и гипотония мускулатуры приводят к расстройствам дыхания. В легких могут возникать участки ателектазов, предрасполагающие к развитию пневмонии с затяжным течением.

3. Вывляется гипохромная анемия, в генезе которой лежит дефицит железа, аминокислот, меди и цинка.

4. Патология со стороны пищеварительной системы проявляется гепатолиенальным синдромом, атонией кишечника, диареей, запорами (рисунок 11).

### **3-й – Период реконвалесценции**

Нормализуется сон, уменьшается потливость, улучшаются статические функции, лабораторные и рентгенологические данные. У детей, перенесших рахит, часто отмечается нарушение сроков и последовательности прорезывания зубов, нарушение прикуса, гипоплазия эмали (рисунок 12).



Рисунок 11 – Лягушачий живот. Разболтанность суставов



Рисунок 12 – Схема прорезывания молочных зубов

#### 4-й – Период остаточных явлений

Проявляется в 2–3 года и характеризуется остаточной деформацией скелета, мышечной гипотонией. Отмечается О-образное или Х-образное искривление трубчатых костей, плоскостопие; формирование плоскоррахитического узкого таза (рисунок 13).

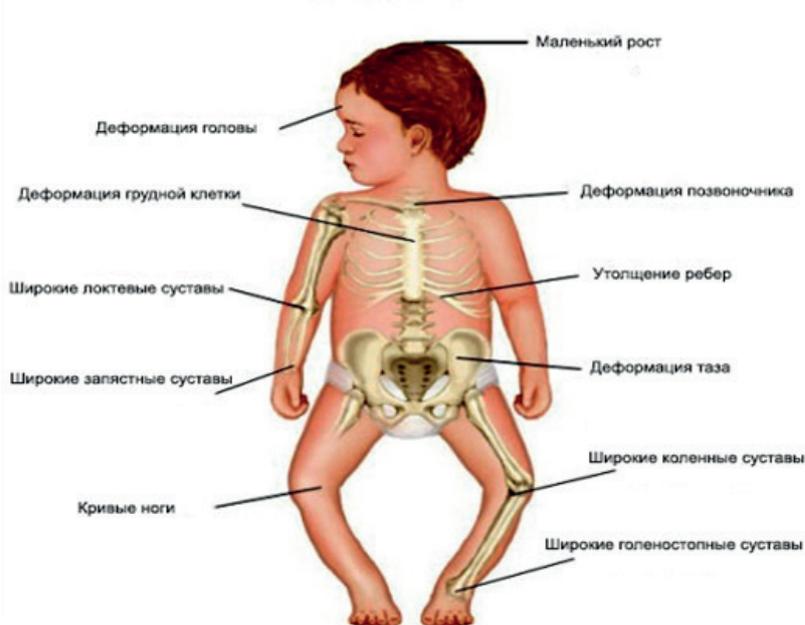


Рисунок 13 – Последствия рахита (Е. Комаровский)

### Клиника рахита по тяжести заболевания

Рахит *I степени тяжести* характеризуется функциональными изменениями вегетативной нервной системы, краниотабесом, четками на ребрах, деформацией черепа.

При *II степени тяжести* к указанным симптомам присоединяются деформация грудной клетки, гипотония мышц, слабость связочного аппарата, разболтанность суставов.

При *III степени тяжести* рахит характеризуется более выраженными изменениями костной системы и внутренних органов.

### Клиника рахита по течению заболевания

1. *Острое течение* рахита характеризуется быстрым нарастанием симптомов с преобладанием процессов остеомоляции.

2. *Подострое* – характеризуется медленным развитием заболевания с преобладанием симптомов гиперплазии,

3. *Рецидивирующее течение* – характеризуется сменой периодов клинического улучшения и обострения.

### Диагностика рахита

1. *Биохимическое исследование крови.*

Важнейшими лабораторными признаками, позволяющими думать о рахите, служат:

- гипокальциемия и гипофосфатемия;
- увеличение активности щелочной фосфатазы;
- снижение уровня лимонной кислоты, кальцидиола и кальцитриола;
- ацидоз.

2. *В анализах мочи отмечается:*

- гипераминоацидурия;
- гиперфосфатурия;
- гипокальциурия;
- проба Сулковича (определяет уровень кальция в моче). При рахите проба отрицательная.

3. *При рентгенографии трубчатых костей:*

Выявляются характерные для рахита изменения: бокаловидное расширение метафизов, нечеткость границ между метафизом и эпифизом, истончение коркового слоя диафизов, нечетливая визуализация ядер окостенения, остеопороз (рисунок 14).



Рисунок 14 – Рентгенограмма нижних конечностей ребенка 1,5 года

Для оценки состояния костной ткани может использоваться денситометрия и КТ трубчатых костей.

## Лечение рахита

Комплексная медицинская помощь ребенку с рахитом складывается из организации правильного режима дня, рационального питания, медикаментозной и немедикаментозной терапии.

Детям, страдающим рахитом, необходимы: ежедневное пребывание на свежем воздухе в течение 2–3 часов, достаточная инсоляция, введение разнообразного прикорма, закаливающие процедуры (воздушные ванны, обтирания), правильное питание кормящей мамы.

## Специфическая терапия рахита

К специфической терапии рахита относится назначение витамина D в лечебных дозах в зависимости от степени тяжести заболевания:

- при I ст. – в суточной дозе 1000–1500 МЕ (курс 30 дней);
- при II ст. – 2000–2500 МЕ (курс 30 дней);
- при III ст. – 3000–4000 МЕ (курс – 45 дней).

После окончания основного курса витамин D назначается в профилактической дозе (400 МЕ/сут).

Лечение рахита следует проводить под контролем пробы Сулковича и биохимических маркеров для исключения развития гипервитаминоза D. Поскольку при рахите часто отмечается полигиповитаминоз, детям показан прием мультивитаминных комплексов, препаратов кальция, фосфора.

### Неспецифическое лечение рахита:

- массаж с элементами ЛФК;
- общее УФО;
- бальнеотерапия (хвойные и хлоридно-натриевые ванны);
- аппликации парафина и лечебных грязей.

## Прогноз рахита

Начальные стадии рахита хорошо поддаются лечению. Тяжелые формы рахита могут вызывать выраженные деформации скелета, замедление физического и нервно-психического развития ребенка. Наблюдение за детьми, перенесшими рахит, проводится ежеквартально, в течение не менее трех лет. Рахит не является противопоказанием для профилактической вакцинации детей: проведение прививок возможно уже через 2–3 недели после начала специфической терапии.

## Профилактика рахита

Профилактика рахита делится:

На *антенатальную* и *постнатальную*, каждая из которых, в свою очередь, разделяется на *неспецифическую* и *специфическую*.

### Аntenатальная профилактика

#### *Аntenатальная неспецифическая профилактика*

Проводится всем беременным женщинам и включает в себя весь комплекс здорового образа жизни (ЗОЖ): достаточное пребывание на свежем воздухе, прогулки, полноценное питание, возможен прием беременной специальных микронутриентных комплексов.

#### *Аntenатальная специфическая профилактика*

Проводится беременным группы риска реализации рахита у их детей. Это:

- юные матери и матери старшей возрастной группы;
- матери, больные экстр- и урогенитальными заболеваниями;

- с неблагополучным течением беременности и родов;
- с неблагоприятными материально-бытовыми условиями;
- с низким качеством питания;
- если 2 последних месяца беременности приходятся на зимнее время года.

Специфическая профилактика заключается в назначении витамина D<sub>3</sub>, а лучше его активных метаболитов в дозе 1.000 МЕ ежедневно в течение 2-х последних месяцев беременности. Возможно назначение курса УФО № 10, но в этот период прекращается дача витамина D.

### **Постнатальная профилактика**

#### **1. Постнатальная неспецифическая профилактика**

Проводится всем новорожденным детям, также включает в себя весь комплекс ЗОЖ:

- исключительно грудное вскармливание в первые 6 месяцев жизни;
- введение разнообразного прикорма со 2-го полугодия жизни;
- исключение тугого пеленания;
- купание, массаж, гимнастика;
- ежедневные прогулки в утреннее время и на закате.

*Антирахитическое действие грудного молока состоит в:*

- физиологическом соотношении основных пищевых ингредиентов;
- лучшем усвоении солей кальция и фосфора.

При кормлении грудью здоровый ребенок усваивает около 70 % кальция, вводимого с пищей, и 50 % фосфора. При искусственном вскармливании усваивается только 30 % кальция и 20–30 % фосфора. В женском молоке соотношение кальция и фосфора (1:1,3–1,5) наиболее благоприятно для усвоения этих веществ.

#### **2. Постнатальная специфическая профилактика**

Назначается детям группы риска развития рахита. Это:

- недоношенные дети, близнецы, дети с крупной массой;
- дети, больные воспалительными заболеваниями;
- дети, рожденные от больных матерей;
- дети, рожденные от матерей с патологическим течением беременности и родов;
- дети, получающие нерациональное вскармливание;
- дети, рожденные в зимнее время года;
- дети из неблагополучных семей.

**Специфическая профилактика проводится назначением витамина D или его активных метаболитов 2-мя методами:**

1. Методом дробных доз.
2. Курсовым методом.

Преимуществом дробного метода является назначение ежедневных физиологических доз витамина D без риска развития гипервитаминоза D. Однако он труднее поддается контролю медицинским персоналом. Более контролируемый метод – курсовой, но при его использовании имеется риск гипервитаминоза D.

*Метод «дробных доз».* Профилактика начинается со 2-го месяца жизни ребенка, в течение первого и второго года жизни, только в холодное время года. Назначается ежедневно по 500 МЕ витамина D. Недоношенным детям и детям, получающим противосудорожную терапию, витамин D назначают с 2-недельного возраста по 1.000 МЕ ежедневно.

*Курсовой метод.* На первом году жизни проводится до трех курсов витамина D. Назначается он ежедневно по 2000 МЕ в течение 30 дней с интервалом в 3 месяца (на 2-м, 6-м и 10-м месяцах жизни), исключая летние месяцы. На втором году назначаются два аналогичных курса с интервалом в 3 месяца.

## 1.2. Гипервитаминоз D

Педиатры говорят: «Лучше небольшой рахит, чем гипервитаминоз D». Он опаснее и обусловлен прямым токсическим действием витамина D на клеточные мембраны и повышенной концентрацией *солей кальция в крови*, откладывающихся в стенках сосудов внутренних органов, в первую очередь *почек, сердца, головного мозга*.

### Этиология

Гипервитаминоз появляется при передозировке витамина D или при повышенной индивидуальной чувствительности.

Передозировка витамина D чаще возникает при его назначении с целью профилактики рахита в летнее время (в период интенсивной инсоляции), в сочетании с общим УФО; одновременным приемом препаратов рыбьего жира, избытком кальция.

### Патогенез

Витамин D обладает прямым токсическим действием на мембраны клеток, увеличивая образование свободных радикалов, которые повреждают мембраны лизосом и митохондрий, подавляют функцию ферментов, вызывают денатурацию белков. В почках, желудочно-кишечном тракте, печени поражаются липидные оболочки нервных клеток, появляются множественная эндокринная недостаточность и инволюция вилочковой железы. Из-за сильного всасывания кальция в кишечнике возникает стойкая гиперкальциемия с повышенным отложением солей кальция в сердце, легких, кишечнике, желудке, на стенках сосудов почек, других органах. Одновременно появляется гиперфосфатемия, которая обусловлена повышенной реабсорбцией фосфора в почечных канальцах под влиянием витамина D.

Далее, из-за нарушения функции почек снижается уровень фосфора, глюкозы, калия, магния и повышается уровень лимонной кислоты. Это способствует вымыванию фосфора, а также солей кальция из костей. В результате образуется остеопороз, активизируются остеокласты. Появляется кальцификация сосудов, клапанов сердца, миокарда, почек.

Кальциноз органов при гипервитаминозе D носит генерализованный характер: наиболее интенсивно кальций накапливается в почках, сердце, сосудах, лимфоузлах, слизистой ЖКТ, мышцах, связках, хрящах. Все описанные процессы приводят к снижению защитных сил организма, являясь причиной присоединения вторичных инфекций.

### Классификация гипервитаминоза D

Выделяют острую интоксикацию (длительностью до 6 месяцев) и хроническую интоксикацию (свыше 6 месяцев).

#### *Острая интоксикация витамином D*

Обычно развивается у детей первых 6 месяцев жизни при обильном приеме витамина D в течение довольно короткого промежутка времени или повышенной индивидуальной чувствительности к нему.

*Основные клинические признаки гипервитаминоза:*

1. Повышение температуры тела.
2. Рвота, анорексия, диарея.
3. Беспокойство ребенка.
4. Сухая шелушащаяся кожа, желтушный оттенок.
5. Снижение массы тела.
6. Нарушение функции почек, сердца, печени.
7. Гиперкальциурия, гипофосфатемия, гипокалиемия, гипомagneмия.
8. Образуются кальцинаты.

9. Появляются полиурия и полидипсия, свидетельствующие о поражении канальцев почек (интерстициальный нефрит).
10. Появляется мучительная жажда.
11. Быстро снижается масса тела.
12. Обезвоживание с запорами или жидкий, неустойчивый стул.
13. Кратковременная потеря сознания, клонико-тонические судороги.

На высоте острого гипервитаминоза D может отмечаться увеличение печени и селезенки, почечная недостаточность, анемия, кардиомегалия, кальциноз коронарных сосудов, нефро-кальциноз, развитие интерстициального пиелонефрита и гломерулонефрита. На фоне гипервитаминоза D легко развиваются различные интеркуррентные заболевания – ОРВИ, пневмонии. В тяжелых случаях гипервитаминоз D может закончиться гибелью ребенка.

### ***Хроническая интоксикация витамином D***

Возникает после длительного (6–8 месяцев и более) приема препарата в умеренных, но все же несколько превышающих потребность организма дозах. Клиническая картина менее отчетливая и состоит из повышенной раздражительности, плохого сна, слабости, болей в суставах, постепенно нарастающей дистрофии, преждевременного закрытия большого родничка и зарращения черепных швов, хронического пиелонефрита. Перенесенный ребенком гипервитаминоз D неблагоприятно сказывается на его дальнейшем интеллектуальном и физическом развитии.

*Осложнения перенесенного гипервитаминоза:*

- склероз различных органов и сосудов;
- стеноз легочной артерии;
- коарктация аорты;
- уролитиаз;
- ХПН.

### **Диагностики гипервитаминоза D**

1. *Лабораторные критерии гипервитаминоза D:*

- повышенная концентрация фосфора и кальция в моче и крови;
- увеличение концентрации кальцитонина и снижение ПТГ (паратгормона).

2. *Реакция мочи по Сулковичу:* мочу ребенка смешивают с реактивом Сулковича и по интенсивности помутнения определяется содержание в ней солей кальция.

3. *Рентгенография:* интенсивное отложение извести в эпифизах трубчатых костей, повышенная порозность диафизов.

4. *Гистологически:* отложение солей кальция в почечных канальцах, сосудах бронхов, венечных сосудах сердца, мышцах, тканях легких, печени, желудка.

### **Лечение гипервитаминоза D**

1. Только стационарное. Назначают инфузионную терапию с форсированным диурезом, витамины А и Е, кортикостероидотерапия (преднизолон, дексаметазон).
2. Отменяются витамин D, инсоляции, прием препаратов кальция.
3. Рекомендуются обильное питье.

### **1.3. Другие виды рахитов**

Эти виды рахитов имеют сходство с классическим рахитом:

- по деформации скелета;
- в основе лежат также нарушения обмена фосфора и кальция.

Отличаются эти заболевания от рахита этиологией.

Чаще всего причиной этих заболеваний являются наследственные нефропатии.

### 1.3.1. Витамин-D-резистентный рахит (ВДРЗ)

#### Эпидемиология

Относится к редким наследственным заболеваниям. Гипофосфатемический рахит встречается с частотой 1:20 000 живых новорожденных.

#### Этиология

Заболевание аутосомно-доминантного или сцепленного с X-хромосомой типами наследования. Причиной развития заболевания является поражение канальцев почек с резким снижением реабсорбции фосфатов в проксимальных канальцах. При данном заболевании снижается активность фермента гидроксилазы в почках, поэтому нарушается образование из неактивной формы витамина D в биологически активную (кальцитриол), в связи с чем нарушается фосфорно-кальциевый обмен. Назначение препаратов витамина D является неэффективным.

#### Патогенез

За счет поломки генов и нарушения реабсорбции фосфора в проксимальных почечных канальцах, отмечается *потеря фосфора* из организма (фосфат-диабет). Недостаток фосфора является причиной нарушения минерализации костей скелета и зубов, что приводит к развитию рахита.

Выявляются признаки поражения почек:

- изолированная фосфатурия или
- сочетанное нарушение реабсорбции электролитов, воды (полиурия, полидипсия), аминокислот, глюкозы (амино- и глюкозурия), ацидоз.

В крови резко понижен уровень фосфора (гипофосфатемия) при нормальном содержании кальция. В моче повышенное содержание фосфора (гиперфосфатурия) при нормальном содержании кальция.

#### Клиника

Заболевание развивается чаще всего после года, когда дети начинают ходить. Если заболевание манифестирует до 1,5 года, то отмечается варусное (О-образное) искривление ног. С возрастом развивается тяжелая вальгусная (X-образная) деформация ног (рисунок 15).

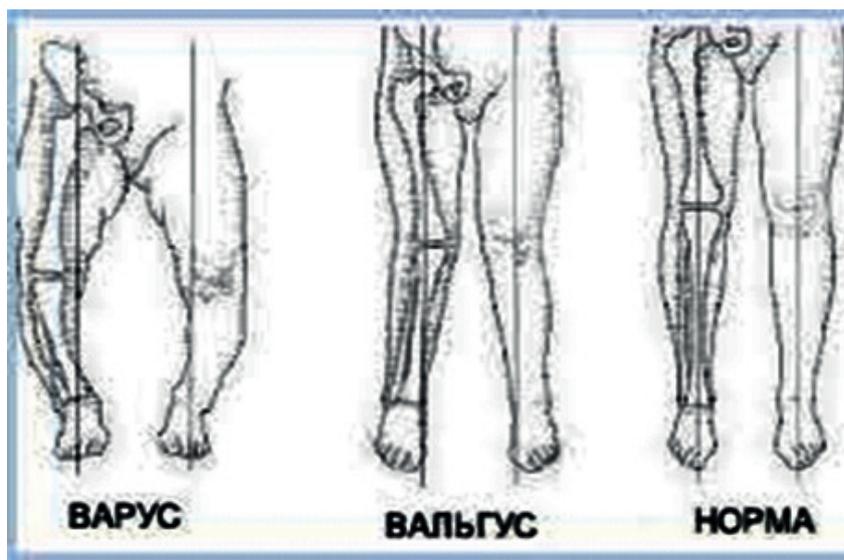


Рисунок 15 – Деформации ног ПЛОХОЙ

### Основные клинические признаки:

- рахитические деформации грудной клетки;
- гипертрофия лобных бугров на первом году жизни;
- прогрессирующие деформации ног с момента начала ходьбы;
- мышечная слабость;
- задержка роста;
- боль в костях.

Дети начинают ходить, широко расставив ноги, походка переваливающаяся (по типу «утиной»), при этом быстро устают. У некоторых пациентов в раннем детском возрасте может сформироваться краниостеноз. Прорезывание зубов у детей запаздывает, со 2–3 года жизни отмечается истончение эмали, кариес, часто – спонтанные абсцессы зубов по причине формирования прикорневых кист. На 2–3 году отмечается замедление динамики роста, дети отстают от сверстников в физическом развитии. Деформации ног ведут к диспропорциональному телосложению за счет укорочения нижнего сегмента (рисунок 16).

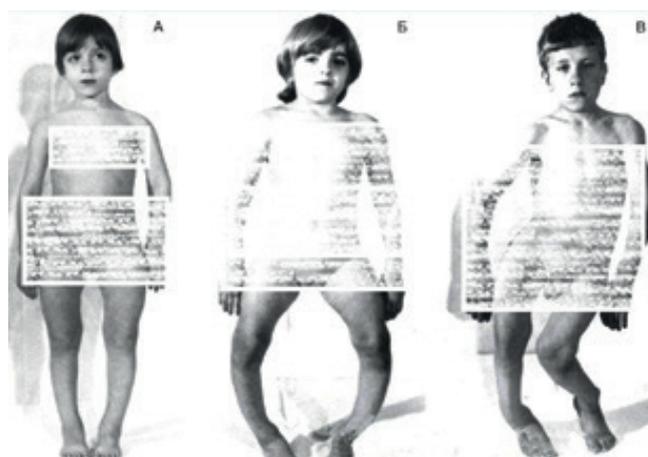


Рисунок 16 – Витамин-D-резистентный рахит

Во взрослом возрасте у пациентов имеется значительно выраженный болевой синдром в области коленных суставов и их тугоподвижность (артроз), нефрокальциноз, кальцификация связок. При минимальных травмах возможны переломы костей ног, рук на фоне остеопороза.

### Лечение

В настоящее время в мире используются препараты фосфора в сочетании с активными формами витамина D (альфакальцидолом или кальцитриолом). Данная схема терапии применяется у пациентов в период активного роста (до 18 лет).

### 1.3.2. Витамин-D-зависимый рахит (ВДЗР)

#### Этиология

Заболевание аутосомнорецессивного типа наследования. Причиной является мутация гена в 12-й паре хромосомы, ответственной за синтез 1-альфа-гидроксилазы в почках, вследствие чего возникает дефицит активного метаболита D, снижается превращение кальцидиола в кальцитриол, приводящее к нарушению всасывания кальция в кишечнике. Имеется также нечувствительность органов-мишеней (почки, кишечник, кости) к действию метаболитов витамина D.

## Патогенез

Развитие рахита определяется недостаточной выработкой активной формы витамина D или нечувствительностью к нему организма. Это приводит к нарушению всасывания кальция и фосфора в кишечнике, что, соответственно, ведет к развитию клинической картины рахита.

В крови снижение фосфора незначительное, в то же время выражены гипокальциемия, часто проявляющаяся тетанией, гипокалемия, гипераминоацидурия. В моче повышено содержание фосфора и кальция, но незначительно.

## Клиника

Заболевание чаще всего манифестирует на первом году жизни, после 3-х месяцев. В клинике имеются тяжелые проявления рахита, варусная деформация ног в нижней трети голени, выраженная мышечная гипотония, отставание в психомоторном развитии.

### Клиника витамин-D-зависимого рахита:

- задержка роста, низкий вес;
- прогрессирующие деформации скелета с первого года жизни;
- дыхательная недостаточность из-за тяжелой деформации грудной клетки;
- судороги (может быть и бронхообструкция на фоне судорог);
- мышечная слабость;
- боль в костях;
- позднее прорезывание зубов или их раннее выпадение;
- наличие алопеции (рисунок 17).



Рисунок 17 – Витамин-D-зависимый рахит

### Основные маркеры ВДЗР:

1. Низкий кальций в крови.
2. Низкий фосфор в крови.
3. Резкое повышение уровня щелочной фосфатазы в крови.
4. Повышенный уровень паратгормона (ПТГ) в крови.
5. Ацидоз.
6. На рентгенограммах – размытые метафизы трубчатых костей (кости рук, ног), неоднородность структуры костей.

### 1.3.3. Болезнь де Тони – Дебре – Фанкони (глюкозо-фосфат-аминовый диабет)

Заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования с тяжелым дефектом проксимальных и дистальных канальцев почек с нарушением реабсорбции аминокислот, глюкозы и фосфора.

В крови снижено содержание фосфора (гипофосфатемия), нормальное или сниженное содержание кальция наряду с гипокалемией. В моче повышенное содержание фосфора и нормальное или повышенное содержание кальция, гипераминоацидурия.

#### Клиника

Болезнь чаще проявляется на первом году жизни, иногда у взрослых. Клинически отмечаются анорексия, жажда, полиурия, значительное отставание в росте и деформации ног (рисунок 18).



Рисунок 18 – Болезнь де Тони – Дебре – Фанкони

### 1.3.4. Почечный тубулярный ацидоз

Аутосомно-доминантный или аутосомно-рецессивный тип наследования с дефектом проксимальных и дистальных канальцев *почек* с нарушением реабсорбции бикарбонатов. Характеризуется постоянным метаболическим ацидозом, низким уровнем бикарбонатов и увеличенной концентрацией хлора в сыворотке крови. В крови снижены уровни фосфора и кальция, в моче они нормальные или повышены. Имеется гипокальцемия, но нет гиперацидурии.

#### Клиника

Заболевание проявляется чаще на втором-третьем году жизни. Клинические признаки начинают проявляться с 6–24 месяцев жизни. Проявляются отставание в росте, рахитоподобные изменения в костях, кризы обезвоживания и полиурия, нефрокальциноз и мочекаменная болезнь, интерстициальный нефрит, пиелонефрит, возможны поражение слухового нерва с последующей тугоухостью, гетерохромия радужной оболочки. В крови – гипокалиемия, метаболический ацидоз. В моче – щелочная реакция, уменьшение общего количества экс-

креции титруемых кислот и аммония, избыточная экскреция калия, гиперкальциурия (выше 4 мг/кг/сут), снижение концентрационной способности. На рентгенограмме – признаки остеопороза. Прогрессирующая вальгусная деформация конечностей. Кальцификаты в мозговом слое почек. Нефролитиаз. Нефрокальциноз (рисунок 19).



Рисунок 19 – Почечный тубулярный ацидоз

### Лечение

Рекомендуется: картофельно-капустная диета, ограничение белков животного происхождения, ощелачивающее питье. Количество потребляемой жидкости увеличено до 2,5 л/м<sup>2</sup> в сутки. Основные направления лечения – коррекция ацидоза в острый период (натрия гидрокарбонат в/в капельно); коррекция гипокалиемии, коррекция гипокальциемии, лечение остеомалации (витамин D и препараты кальция). При зависимых формах заболеваний назначают витамин D или его активные метаболиты по 30–50 МЕ/в сутки 1–5 лет.

### Прогноз

К 13–15 годам возможна реконвалесценция, но чаще формируется ХПН. Хирургическую коррекцию деформации ног не следует проводить раньше 10–12 лет.

## Глава 2. СПАЗМОФИЛИЯ (рахитогенная тетания)

Это заболевание, тесно связанное с рахитом этиопатогенетически, оно развивается чаще в период реконвалесценции рахита.

### Этиология

Спазмофилия возникает в связи с остро развивающейся гипокальциемией на фоне электролитного дисбаланса и алкалоза. Причина – быстрое, почти внезапное увеличение количества активного метаболита витамина D в крови. Такая ситуация может возникнуть при одномоментном приеме большой дозы витамина D<sub>2</sub> или D<sub>3</sub> («ударный» метод лечения), а также при длительной экспозиции больших участков обнаженной кожи на весеннем солнце.

### Патогенез

Спазмофилия обусловлена нарушением минерального обмена и патогенетически связана с периодом реконвалесценции среднетяжелого или тяжелого рахита. Остро возникшая гиперпродукция активной формы витамина D 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> подавляет функцию парацитовидных желез, стимулирует всасывание солей кальция и фосфора в кишечнике и реабсорбцию их и аминокислот в почечных канальцах. Кальций начинает усиленно откладываться в костях, что на фоне гипофункцией парацитовидных желез ведет к развитию гипокальциемии и сдвигу кислотно-основного состояния в сторону алкалоза. Критическим уровнем гипокальциемии в крови считается концентрация ниже 1,75 ммоль/л. Заболевание проявляется склонностью детей к тоническим и тонико-клоническим судорогам на фоне рахита.

### Клиника спазмофилии

Выделяют клинически две формы спазмофилии: *скрытую и явную*.

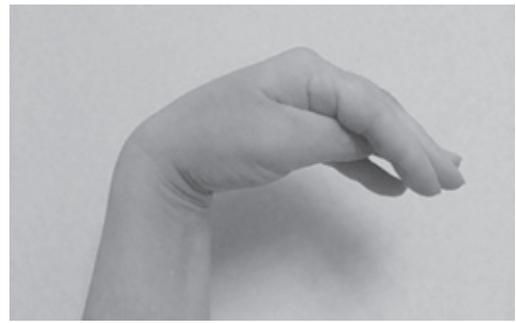
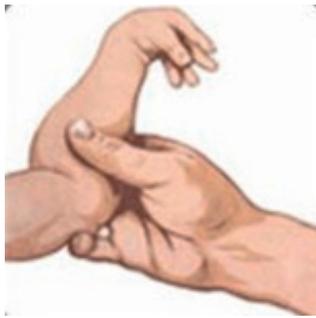
#### Клиника скрытой спазмофилии

Повышенную возбудимость нервно-мышечного аппарата можно выявить симптомами Хвостека, Труссо, Люста.

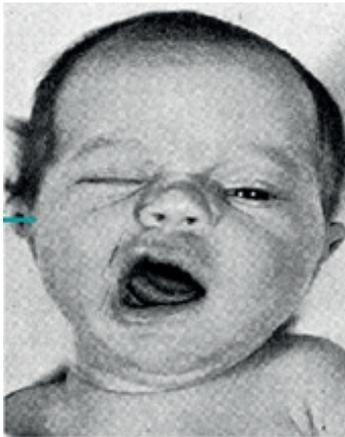
1. *Симптом Хвостека* – легкое поколачивание в области выхода лицевого нерва вызывает сокращение или подергивание мышц соответствующей стороны лица.

2. *Симптом Люста* – поколачивание позади и немного ниже головки малоберцовой кости вызывает тыльное сгибание и отведение стопы кнаружи – «конская стопа».

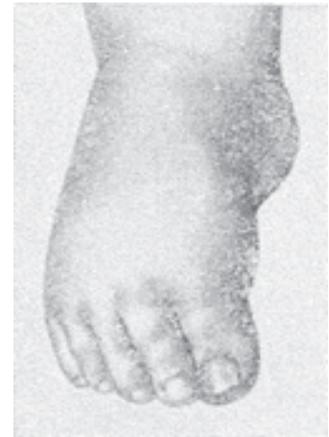
3. *Симптом Труссо* – сдавление сосудисто-нервного пучка на плече вызывает судорожное сокращение мышц кисти – «рука акушера» (рисунки 20).



а)



б)



в)

Рисунок 20 – Скрытая спазмофилия:  
а) симптом Труссо («рука акушера»); б) симптом Хвостека; в) симптом Люста

### Клиника явной спазмофилии

*Ларингоспазм.* Это спазм голосовой щели, внезапное затруднение на вдохе с появлением шумного дыхания, цианоз кожи, холодный пот. Отмечается испуганное выражение лица, ребенок раскрытым ртом «ловит воздух», «петушиный крик». Через несколько секунд появляется шумный вдох и восстанавливается нормальное дыхание. Приступ может повторяться (рисунок 21).



Рисунок 21 – Ларингоспазм

*Карпопедальный спазм.* Это тоническое сокращение мышц конечностей, стоп и кистей («рука акушера»): стопы находятся в состоянии резкого подошвенного сгибания («конская стопа»). У маленьких грудных детей вместо «руки акушера» кисть судорожно сжата в кулак. Спазм может длиться от нескольких минут до нескольких дней. Тогда появляется упругая отечность тыла кистей и стоп. Спастика может распространиться и на другие группы мышц:

апноэ, тризм, косоглазие. Иногда – спазм миокарда с внезапной смертью. Отмечаются спазмы гладкой мускулатуры с расстройством мочеиспускания и дефекации (рисунок 22).



Рисунок 22 – Карпопедальный спазм

**Эклампсия.** Это развитие общих клонико-тонических судорог поперечной и гладкой мускулатуры всего тела ребенка. Приступ начинается с подергивания мимических мышц лица, затем присоединяются судороги конечностей, дыхательных мышц. Ребенок теряет сознание. Продолжительность приступа различная – от нескольких минут до нескольких часов (рисунок 23).



Рисунок 23 – Эклампсия

### **Лечение скрытой спазмофилии**

При первых признаках скрытой спазмофилии рекомендуется электрофорез глюконата кальция. В качестве неотложной терапии при ларингоспазме рекомендуется воздействие сильных раздражителей на слизистую и кожные покровы: поднесение к носовым ходам нашатырного спирта, обливание холодной водой, укол.

### **Лечение явной спазмофилии**

Общие клинико-тонические судороги, ларингоспазм и потеря сознания требуют реанимационных мер: искусственного дыхания «изо рта в рот», «изо рта в нос», борьбы с гипоксемией – масочная ингаляция 40%-го кислорода и противосудорожная терапия. Гипокальциемические судороги купируются парентеральным введением седуксена (диазепама, сибазона), из расчета 0,1 мл/кг 0,5%-го раствора, 25%-й раствор сульфата магния 0,5 мл/кг. Внутривенно вводят 10%-й раствор глюконата кальция – 1,0–2,0 мл/кг массы тела.

### Глава 3. АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ

**Определение.** Организму человека свойственна определенная конституция и реактивность. *Конституция человека* – это функциональные и морфологические особенности организма, сложившиеся на основе наследственных и приобретенных свойств, и определяющие его реактивность.

Выделяют три основных типа конституции человека: астенический, нормостенический и гиперстенический.

**1. Астеники** отличаются преобладанием продольных над поперечными размерами тела. Они обычно худощавые, стройные, с длинными и тонкими конечностями, длинной и узкой грудной клеткой. Мышцы относительно слабо развиты.

**2. Нормостеники** имеют пропорциональное соотношение поперечных и продольных размеров тела. По сравнению с астениками они более широкогруды и мускулатура у них развита сильнее.

**3. Гиперстеников** отличает преобладание поперечных размеров тела над продольными. Туловище у них относительно длинное, массивное, конечности короткие, грудная клетка широкая.

**Реактивность** – это свойство организма реагировать определенным образом на воздействие факторов внешней среды.

**Аномалии конституции (диатезы)** – это особенности конституции организма детей, определяющие его неадекватную реактивность.

Термин «диатез» (от греч. diathesis – склонность, предрасположенность к чему-либо) соответствует понятию «наследственная предрасположенность». Диатезы, не являются заболеваниями. Это состояние неустойчивого равновесия организма ребенка, которое может привести к необычным патологическим реакциям на обычные воздействия. Иллюстрацией тому является детский стишок поэта Агнии Барто:

*Идет бычок, качается,  
Вздыхает на ходу:  
Ох, ох, доска кончается,  
Сейчас я упаду!*

#### 3.1. Экссудативно-катаральный диатез (ЭКД)

**Определение** ЭКД характеризуется склонностью к повышенной реакции *кожи и слизистых оболочек* на различные раздражители. Отмечаются преимущественно катаральные поражения кожи и эпителиальных трактов аллергического характера. ЭКД – это склонность (предрасположенность) организма ребенка к возникновению:

- 1) рецидивирующих инфильтративно-десквамативных процессов в коже и слизистых оболочек;
- 2) лимфоидной гиперплазии;
- 3) Лабильности водно-солевого обмена;
- 4) аллергическим реакциям;
- 5) воспалительным и инфекционным процессам кожи, видимых слизистых оболочек и слизистых дыхательных путей, ЖКТ, мочеполовой системы.

## Эпидемиология

Приблизительно у 40–60 % детей первых двух лет жизни диагностируется ЭКД. К 2–3-м годам проявления ЭКД постепенно исчезают. Однако у 20–25 % в дальнейшем развиваются аллергические заболевания. Это свидетельствует о том, что под маской ЭКД протекал аллергический (атопический) диатез, т. е. диатез, связанный с наследственно обусловленной гиперпродукцией IgE. Следовательно, в 20–25 % имеет место гипердиагностика ЭКД. Отсюда понятно, почему лишь у 1/4–1/3 детей с ЭКД в крови наблюдается высокий уровень реагинов (IgE).

В то же время именно при тяжелой ЭКД иногда родители говорят, что не знают, чем кормить ребенка, ибо он, с их слов, имеет «аллергию на все». В такой ситуации нередко речь идет об эктопатологии – особенно часто на «плохую воду», ксенобиотики и анутриенты в питании матери, «плохой воздух» (наиболее подозрительно, когда у ребенка есть обструктивные расстройства дыхания наряду с кожными поражениями).

## Этиология

### В этиологии ЭКД значительную роль играют:

1. *Генетическая отягощенность*, которая отмечается в 70–80 % случаев. У таких детей определяют высокий уровень иммуноглобулина Е в крови или избыточную секрецию и освобождение гистамина из тучных клеток, недостаточную его инактивацию, что и определяет склонность к аллергическим реакциям.

2. *Патология антенатального периода*. Ребенок еще во внутриутробном периоде может дисплацентарно сенсибилизироваться к аллергенам, циркулирующим в организме матери.

3. *Патология беременности матерей* (дисбактериозы, болезни желудочно-кишечного тракта, гестозы, преэклампсия, медикаментозная терапия во время беременности).

4. *Морфофункциональная незрелость ЖКТ* у детей раннего возраста. Низкая ферментативная активность, дефицит местных (IgA) и блокирующих (IgG) иммуноглобулинов, приводят к неполному расщеплению белков пищи (аллергенов). Аллергены передаются с грудным молоком и пищей через кишечную стенку, обладающую повышенной проницаемостью у детей грудного возраста. Потенциальным сенсибилизирующим агентом может быть пища, не подвергнутая тепловой обработке (гоголь-моголь, взбитые с белком ягоды и пр.), а также такие продукты, как рыба, орехи, которые не снижают своих аллергизирующих свойств при тепловой обработке. Аллергизация может быть вызвана и обычными продуктами при перекорме или при введении в рацион не положенных по возрасту продуктов. Имеет значение беспорядочное питание, злоупотребление сладостями, острыми, солеными блюдами, введение в рацион ребенка многих новых продуктов за короткий промежуток времени.

Ребенок с ЭКД легко приобретает повышенную чувствительность не только к пищевым веществам, но и к таким внешним аллергенам, как шерсть, домашняя пыль. Аллергены могут поступать в организм ребенка через кожные покровы и слизистые оболочки (конъюнктиву и др.), а также во время многочисленных инъекций, вакцинаций.

Следовательно, ЭКД – это «транзиторная пищевая аллергия». По мере морфофункционального созревания ЖКТ – к 2–3-м годам ребенка – она проходит.

## Риск-факторы, манифестации ЭКД

Риск-факторами реализации ЭКД чаще всего являются пищевые вещества, содержащие либераторы (высвободители) эндогенного гистамина: белки коровьего молока, яйца, цитрусовые, земляника, клубника, манная и другие каши, шоколад, рыба. Поэтому ЭКД может появиться у ребенка даже при исключительно грудном вскармливании, если их употребляет мать.

*Провоцирующими факторами развития заболевания* могут быть механические (контактный, или пеленочный дерматит) и химические (использование синтетических моющих порошков, детских сортов мыла) воздействия.

### Патогенез

Чужеродные антигены (недорасщепленные белки пищи), попавшие в организм ребенка через морфофункционально не зрелый ЖКТ, вызывают гиперпродукцию IgE, и развивается аллергическая реакция немедленного типа с исключением иммунологической стадии:

- патохимическая стадия с высвобождением из тучных клеток организма биологически-активных веществ (медиаторов воспаления): гистамина, серотонина, медленно действующей субстанции анафилактического шока, простагландинов и др.;

- патофизиологическая стадия с воспалительными проявлениями со стороны кожи и слизистых оболочек организма ребенка.

- помимо высокой проницаемости кишечника для белков, у детей грудного возраста имеется *низкая стабильность клеточных мембран*. Фактически ЭКД – младенческая мембранопатия.

Высвобождение в больших количествах гистамина из тучных клеток может быть и при действии:

- метеотропных факторов (например, охлаждения);
- дефиците витаминов;
- различных заболеваний (например, при ОРВИ, кишечных инфекциях, дисбактериозах);
- особенно леченных повторными курсами антибиотиков.

У детей с ЭКД отмечаются нарушения в корково-подкорковых взаимоотношениях, выявляется парасимпатическая настроенность, функциональные изменения печени, нарушений обмена веществ., что небезразлично для организма в процессе его адаптации к внешней среде и питанию.

В патогенезе определенную роль играют аутоаллергические процессы. Развитие процессов аутоаллергизации с постоянным поступлением в кровь аутоаллергенов способствует более торпидному течению ЭКД.

У детей с ЭКД имеется гидролабильность:

- с одной стороны, склонность к задержке в организме воды, натрия, а отсюда – пастозность, рыхлость, избыточные прибавки массы тела;
- с другой стороны – быстрое обезвоживание с большими потерями массы тела при интеркуррентных заболеваниях.

Из других особенностей обмена веществ у детей с ЭКД выделяют:

1. Метаболический ацидоз.
2. Активацию перекисного окисления липидов (пол).
3. Тенденцию к гипопроотеинемии, гипергликемии, гиперлипидемии, что может сказаться в дальнейшей жизни (атеросклероз, гипертоническая болезнь, ожирение, сахарный диабет, инсульты, инфаркты).
4. Склонность к гиповитаминозам (особенно часты гиповитаминозы В<sub>6</sub>, А, D, Е, С).
5. Склонность к железодефицитным анемиям, дефицитам микроэлементов (чаще цинка, меди, селена).
6. Дискортицизм с преобладанием синтеза минералокортикоидов и снижением резервных возможностей надпочечников на стресс.

## Клиника

Для детей характерны большая масса тела при рождении, особенно если это первый ребенок в семье. Значительно превышающие возрастную норму прибавки массы тела и большие ее колебания под влиянием неблагоприятных условий.

**Первые симптомы заболевания появляются на 1-м месяце жизни:**

1. Стойкие опрелости в паховых, ягодичных, бедренных, подмышечных и шейных складках, даже при тщательном уходе за ребенком.
2. Сухость и бледность кожи.
3. На головке появляются себорейные чешуйки – гнейс (в англо-американской литературе их называют «картофельные чипсы») (рисунок 24).



Рисунок 24 – Себорейные чешуйки (гнейс)

4. На щечках появляются «молочные стручья» (температурозависимое покраснение и шелушение кожи щек, увеличивающиеся на улице при холодной погоде) (рисунок 25).



Рисунок 25 – Шелушение кожи щек (молочные стручья)

На коже туловища и конечностей появляются эритематозные, эритематозно-папулезные, эритемо-везикулезные высыпания – стропулюс (рисунок 26).



Рисунок 26 – Стропулюс

6. При осмотре обращают на себя внимание одутловатое бледное лицо, излишняя масса тела, снижение тургора тканей или худоба, географический язык, боли в животе, метеоризм.

7. На первом году жизни дети капризные, нервные, проявляют повышенную нервную возбудимость, раздражительность, расстройство сна, снижение аппетита. Дети плохо переносят большие физические нагрузки. Нередко у детей с дефицитом иммуноглобулина А развиваются хронические очаги инфекции, наблюдаются увеличение периферических лимфатических узлов, селезенки, длительные субфебрилитеты, затяжное течение инфекционных заболеваний.

8. Характерен «географический язык» – слущивание эпителия (рисунок 27).



Рисунок 27 – Географический язык

9. Аллергические высыпания, конъюнктивиты, блефариты, риниты, бронхиты и пневмонии с обструктивным синдромом.

10. Повышенное содержание в моче эпителиальных клеток, неустойчивый стул.

Имеются два клинических типа ЭКД – пастозный и эротический.

1. *Пастозный тип*. По внешнему виду дети могут быть пастозными, вялыми, рыхлыми, иметь избыточную массу тела (пастозный *habitus*).

2. *Эротический тип* (эротический *habitus*). Дети худые, беспокойны, имеют нежную кожу, блестящие глаза, широкие зрачки, длинные реснички. Кривая прибавки массы неустойчивая, ребенок может быстро потерять в массе. Увеличены региональные лимфоузлы, стул частый, неустойчивый.

Заболевания у детей с ЭКД часто протекают тяжело, с выраженными расстройствами микроциркуляции, токсикозом, эксикозом. Течение ЭКД волнообразное, обострения чаще связаны с диетическими погрешностями (в том числе матери, если ребенок на грудном вскармливании), но могут быть обусловлены и метеорологическими факторами, интеркуррентными заболеваниями, лямблиозом, дисбактериозом. В конце второго года жизни проявления ЭКД обычно смягчаются и постепенно ликвидируются. Из-за снижения активности некоторых пищеварительных желез дети с ЭКД часто имеют неустойчивый стул, а из-за особенностей иммунологической реактивности у них нередко увеличены лимфатические узлы, и они часто болеют инфекциями, имеют дисбактериоз кишечника.

### 3.2. Аллергический (атопический) диатез

**Определение.** АД – хроническое, генетически обусловленное воспалительное поражение кожи и слизистых аллергической природы. АД у детей обычно развивается в раннем детском возрасте (чаще всего – со 2–3-го месяца) и проходит к 3–4 годам, но может оставаться и на всю жизнь. АД развиваются у 30 % детей, если аллергическая болезнь есть у отца, у 50 %, если она имеется у матери, и у 75 %, если аллергия диагностирована у обоих родителей.

## Этиология

У детей с АД четко прослеживается отягощенность семейного анамнеза по аллергическим заболеваниям. Гиперпродукция IgE доминантно наследуется как моногенный признак с локализацией гена в 11-й хромосоме. АД может быть вызван множеством аллергенов, поступающих в организм ребенка:

- пищевыми, поступающими в организм ребенка с продуктами;
- контактными, при соприкосновении кожи с одеждой, пеленками;
- респираторными, при вдыхании пыльцы, пыли.

Риск развития АД повышается при наследственной предрасположенности к аллергическим реакциям, а также если будущая мама употребляет в пищу большое количество аллергенов, особенно в последнем триместре беременности. Это объясняется повышением проницаемости плаценты к концу беременности.

В переходе АД в аллергическое заболевание, помимо контакта с аллергеном имеют значение:

- наличие местных очагов инфекции в дыхательных путях и кишечнике;
- термические, химические, физические раздражения кожи (нарушения целостности барьеров);
- недостаточность обезвреживающей функции печени, возникающая после инфекционных ее поражений;
- гиповитаминозы;
- нерациональное питание.

## Патогенез

При АД отмечаются общие патогенетические звенья с ЭКД:

- наследственно обусловленная гиперпродукцией IgE;
- незрелость желудочно-кишечного тракта ребенка;
- при контакте с аллергенами развивается аллергическая реакция немедленного типа с исключением иммунобиологической стадии.

А именно: развиваются патохимическая (с выработкой тучными клетками медиаторов воспаления) и патофизиологическая (с развитием воспалительных процессов в органах-мишенях) стадий.

*Отличительными звеньями патогенеза АД с ЭКД являются:*

- высокий синтез IgE и наличием специфических IgE;
- увеличением количества Т-лимфоцитов-хелперов;
- дисбалансом продукции интерлейкинов – повышенный синтез интерлейкина-4 и пониженный – гамма-интерферона;
- дефицитом общего и секреторного иммуноглобулина А;
- недостаточностью фагоцитарной активности нейтрофилов и макрофагов;
- низкое содержание Т-лимфоцитов-супрессоров и IgG2, что обуславливает понижение иммунитета, чего нет при ЭКД.

Следовательно, АД является аллергическим состоянием, а ЭКД – псевдоаллергическим, транзиторным атопическим состоянием.

## Клиника АД

Клиника АД сходна с клиникой ЭКД. Формируются гнейс, строфулюс, мокнущие участки кожи, «географический» язык. Также отмечаются затяжные конъюнктивиты, риниты.

Дети с повышенной нервной возбудимостью и раздражительностью, расстройствами сна, сниженным аппетитом, капризные. Как правило, у них увеличена печень, имеются признаки дискинезии желчных путей или холецистита, дисбактериоза (запоры или неустойчивый стул, боли в животе, метеоризм и др.).

Нередко у детей с дефицитом IgA развиваются хронические очаги инфекции, увеличение периферических лимфатических узлов, селезенки, длительные субфебрилитеты, затяжное течение инфекционных заболеваний, особенно респираторных, протекающих с обструктивным компонентом. Дети с АД плохо переносят большие физические нагрузки, стрессы. Отмечаются приступы болей, обмороки и др.

Трансформация АД в аллергические заболевания в дошкольном возрасте происходит в виде респираторных аллергозов, обструктивных бронхитов, бронхиальной астмы, а в школьном – это экземы, нейродермиты, дерматореспираторные аллергозы.

#### ***Клинические проявления ЭКД и АД идентичны, есть отличия:***

1. Принципиальным отличием детей с ЭКД от детей с АД является пищевая дозозависимость ЭКД: лишь сравнительно большое количество пищевых продуктов, съеденных матерью или ребенком, вызывает кожные и другие аллергические реакции при ЭКД. При АД этой особенности нет и даже ничтожные количества аллергена приводят, как правило, к тяжелым генерализованным аллергическим реакциям.

2. Кожные и другие проявления при АД отличаются особым упорством течения.

3. АД чаще трансформируются в серьезные аллергические заболевания.

4. Атопический дерматит протекает с обострениями и ремиссиями. Обострения кожных проявлений могут быть вызваны как нарушением диеты, так и резкой сменой погоды, сопутствующими заболеваниями, дисбактериозом, проведением прививок и т. д.

5. Самыми частыми проявлениями АД у детей являются покраснение, сухость и шелушение щек. Они могут уменьшаться или полностью исчезать при выходе на холод, а у детей с ЭКД, наоборот, при выходе на холод они усиливаются.

6. С раннего возраста у малышей с АД могут отмечаться общая сухость кожи, долго не исчезающие опрелости в складках кожи, особенно в области промежности и ягодиц. ОРВИ у них с обструктивным синдромом. Масса тела часто нарастает неравномерно. К концу второго года жизни проявления АД у детей обычно смягчаются, но могут перерасти в серьезные аллергические заболевания.

#### **Лечение ЭКД и АД**

1. Терапию начинают с элиминационной диеты и налаживания рационального питания. Из диеты матери и ребенка исключают: яйца, все желтые и красные продукты, шоколад, цитрусовые, копчености, сыры, кофе, какао, колбасы.

2. Детям с избыточной массой тела необходимо снизить калорийность питания за счет ограничения легкоусвояемых углеводов (каши, кисели, сахар).

3. В период обострения заболевания сахар желателно заменить ксилитом или сорбитом.

4. Часть жира пищи (около 30 %) у детей старше года следует вводить за счет растительных жиров, богатых ненасыщенными жирными кислотами.

5. Обязательно ведение пищевого дневника.

6. На искусственном вскармливании ограничивают коровье молоко.

7. Создание гипоаллергенной обстановки дома.

8. Индивидуализация плана прививок и подготовка ребенка к прививке неспецифической гипосенсибилизирующей терапией.

9. Прививки детям делают лишь через 1 мес. после последнего выраженного обострения аллергоза.

10. Назначаются курсы антигистаминных препаратов 2-го и 3-го поколений по 5–7 дней, чередуя препараты кетотифен, задитен, зиртек, H<sub>1</sub>-антагонисты 2-го и 3-го поколения (лоратадин, эбастин, телфаст) по 0,05 мг на кг 2 раза в сутки, налкрот по 40 мг на кг,

11. Фитотерапия. Обычно назначают внутрь: отвары череды, зайцегуба опьяняющего, зверобоя, крапивы, душицы, березового листа, тысячелистника, фиалки, полевого хвоща, листьев крапивы и цветов ромашки.

12. Местная терапия поражений кожи:

- при наличии мокнущей экземы лечение начинают с примочек, накладываемых на мокнущую поверхность кожи на 1–2 часа. Для примочек используют раствор фурацилина 1:2000, раствор риванола 1:5000 (0,05 %);

- используют ванны с отварами череды, настоями ромашки или калины, отварами дубовой коры, листьев лесного ореха, танином;

- при зудящих дерматозах показаны ванны с крахмалом, мукой, отрубями.

*Обязательным условием проведения прививки является:*

- за 2 недели до предполагаемой прививки назначают задитен по 0,025 мг на кг 2 раза в день, пиридоксин по 0,01 г 2 раза в день, пантотенат кальция по 0,05–0,1 г 2 раза в день и витамин С по 0,1 г 2 раза в день;

- за 2–3 дня до вакцинации и в течение 5–7 дней после нее назначают антигистаминные препараты в возрастных дозировках.

### **Профилактика ЭКД**

Должна быть комплексной и начинаться антенатально:

- исключаются в питании беременной женщины из «аллергической семьи» облигатные аллергены, лекарства, часто вызывающие аллергические реакции;

- дома следует создать гипоаллергенную обстановку;

- при любых заболеваниях следует применять минимальный набор медикаментов;

- показаны активная санация очагов хронической инфекции, своевременная терапия дискинезии желчных путей, рахита, анемий, гельминтозов, дисбактериоза.

### **3.3. Лимфатико-гипопластический диатез (ЛГД)**

**Определение.** ЛГД – наследственно обусловленная недостаточность лимфатической системы, связанная со сниженной функцией вилочковой железы – основного органа, контролирующего созревание лимфоцитов.

ЛГД – это аномалия конституции, характеризующаяся:

- диффузной гиперплазией лимфоидной ткани (генерализованным стойким увеличением лимфатических узлов и вилочковой железы);

- дисфункцией эндокринной системы (гипо- и дисфункцией надпочечников и симпатико-адреналовой системы);

- гиподисфункцией ССС (сердца и гладкой мускулатуры сосудов);

- резким изменением реактивности, наследственным дефектом иммунной системы, снижением иммунитета и адаптации ребенка;

- склонностью к аллергическим реакциям.

### **Эпидемиология**

Распространенность ЛГД ниже, чем ЭКД, и составляет 10–12 %. Он формируется к 2–3 годам жизни и заканчивается к пубертатному периоду.

## Этиология

Развитие ЛГД обусловлено первичным гипокортицизмом (дисфункцией надпочечников) с развитием:

- артериальной гипотензии;
- мышечной гипотонии;
- непереносимости стрессовых ситуаций.

Этиологически дисфункция надпочечников может быть обусловлена генетически или вызвана патологией перинатального периода.

## Патогенез

Между вилочковой железой и надпочечниками существует взаимодействие по типу «обратной связи». Вещества, синтезируемые вилочковой железой, угнетают секрецию глюкокортикоидов. Снижение синтеза катехоломинов и глюкокортикоидов приводит к развитию дискортицизма:

- преобладание минералокортикоидов;
- компенсаторная гиперплазия лимфоидной ткани, в частности вилочковой железы (в практической медицине трактуемой как тимомегалия);
- активация гипофиза с гиперпродукцией АКТГ и СТГ;
- неустойчивости водно-солевого обмена;
- непереносимости стрессовых ситуаций;
- снижение как гуморального, так и клеточного иммунитета, что способствует развитию частых ОРВИ и тяжело протекающих бактериальных заболеваний.

## Клиника

Дети с ЛГД обычно рождаются крупными, пастозными, легко теряют и набирают массу тела; тургор тканей и мышечный тонус у них снижены (рисунок 28).

Дети с ЛГД – бледные, вялые, апатичные, адинамичные, кожная складка дряблая, мускулатура развита слабо, тонус ее понижен. Они плохо переносят стрессовые ситуации, частые ОРВИ, поэтому их относят к диспансерной группе «часто болеющих детей» (рисунок 29).

У детей гиперплазированные и рыхлые миндалины и аденоиды. Аденоиды после аденотомии склонны к повторному разрастанию. Рентгенологически в 70 % случаев отмечается увеличение вилочковой железы, что может вызвать нарушение бронхиальной проходимости. Имеется склонность к артериальной гипотензии. Высыпания на коже аналогичны таковым при ЭКД, но располагаются обычно на ягодицах и нижних конечностях (рисунок 30).

Характерны возникновение опрелостей в кожных складках, мраморность кожи. Телосложение диспропорциональное, с чрезмерно длинными конечностями. Нередко обращают на себя внимание короткая шея, широкий грубый «костяк». Распределение подкожной жировой клетчатки неравномерное (больше на нижней части туловища). Все группы периферических лимфатических узлов и миндалины обычно увеличены («периферический лимфатизм»), нередко выявляют спленомегалию, тимомегалия (рисунок 31).

Отмечается увеличение аденоидов, что приводит к формированию аденоидного лица – постоянно полуроткрытому рту и деформации костей лица (рисунок 32).



Рисунок 29 – Внешний вид ребенка с ЛГД

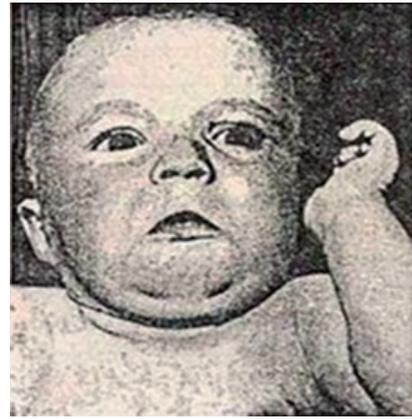
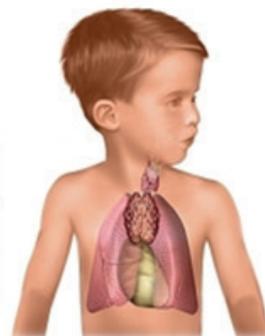
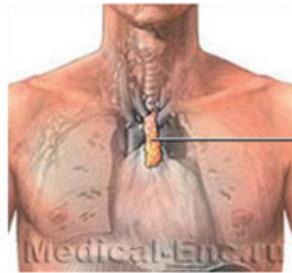


Рисунок 28 – Лимфатико-гипопластический диатез



Рисунок 30 – Высыпания при ЛГД



а)



Нормальные аденоиды



Увеличенные аденоиды

б)

Рисунок 31 – Периферический лимфатизм при ЛГД:  
а) нормальные аденоиды б) увеличенные аденоиды



Рисунок 32 – Аденоидное лицо

При выраженной тимомегалии отмечаются признаки сдавления дыхательных путей:

- низкий тембр голоса;
- осиплость;
- запрокидывание головки во время сна;
- шумное дыхание;
- инспираторно-эспираторная одышка, усиливающаяся при горизонтальном положении;
- «петушинный крик», «беспричинный» кашель.

У таких детей выявляют множественные признаки дизэмбриогенеза: гипоплазия сердца и крупных сосудов, почек, наружных половых органов, эндокринных желез, малые пороки развития, что и позволяет называть этот диатез лимфатико-гипопластическим. У них имеется повышенный риск развития «синдрома внезапной смерти», возможно, обусловленный острой надпочечниковой недостаточностью (ОНН).

### Лабораторные исследования

В периферической крови выявляют абсолютный и относительный лимфоцитоз, нейтро- и моноцитопению.

В иммунограмме определяют снижение IgA, IgG, количества Т- и В-лимфоцитов, нарушение соотношения Т-хелперы/Т-супрессоры, повышение концентрации циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК).

### Лечение

В лечении детей с ЛГД основное значение имеют:

- соблюдение режима дня;
- достаточное пребывание на свежем воздухе;
- планомерное закаливание;
- систематические массаж и гимнастика.

В пище детей целесообразно ограничивать коровье молоко и легкоусвояемые углеводы (каши, кисель, сахар). Коровье молоко надо заменить на кисломолочные продукты. Прикормы целесообразны овощные, фруктовые.

Показано постоянное назначение адаптогенов, средств, стимулирующих защитные силы организма и функцию надпочечников: чередующиеся курсы глицерама, дибазола, метацила, пентоксила, витаминов группы В, А, Е, алоэ, элеутерококка, женьшеня, золотого корня.

Необходимо обеспечить организм достаточным количеством витаминов С, В<sub>6</sub> и В<sub>12</sub>, рано диагностировать и правильно лечить рахит, сопутствующие инфекции, анемию.

Периодически детям назначают препараты кальция (глюконат, глицерофосфат), бифидумбактерин, бификол.

Показано назначение курса Виферона по 2 свечи в сутки с 12-часовым интервалом в течение 10 дней, далее в течение 1 недели через день по 2 свечи в сутки с 12-часовым интервалом, затем в течение 1 неделю – через день по 1 свече на ночь, после чего по 1 свече на ночь 2 раза в неделю в течение 6–7 недель и далее – 3 недели по 1 свече на ночь раз в неделю. Общий курс составляет 3 мес.

### **3.4. Нервно-артритический диатез (НАД)**

**Определение.** НАД – это наследственно обусловленное нарушение обмена мочевой кислоты и пуриновых оснований, проявляющееся повышенной возбудимостью ЦНС, спастическими и аллергическими симптомами, склонностью к кетоацидозу, а в дальнейшем – предрасположенностью к развитию ожирения, интерстициального нефрита, мочекаменной болезни, атеросклероза, сахарного диабета, подагры.

#### **Эпидемиология**

НАД наблюдается у 2–5 % детей, чаще дошкольного и школьного возраста. Однако в нашем регионе, где традиционно употребляется в пищу много продуктов животного происхождения, нарушение пуринового обмена у населения встречается довольно часто. Актуальна необходимость эпидемиологических исследований по изучению данной патологии в стране.

#### **Этиология**

В развитии НАД лежит наследственно обусловленный дефект обмена пуриновых оснований и мочевой кислоты вследствие мутации генов, кодирующих ферменты, принимающих участие в пуриновом обмене и синтезе мочевой кислоты (фосфорибозилтрансферазы и уратоксидазы). Предполагается наследование НАД по аутосомно-доминантному типу с пониженной пенетрантностью (частотой проявления гена) у обоих полов, но более низкой у женщин.

В семьях пробандов выявляются заболевания, обусловленные нарушением обмена пуринов и мочевой кислоты (неврастения, подагра, моче- и желчнокаменная болезни). В этих семьях в 2,5 раза чаще наблюдают атеросклероз и ишемическую болезнь сердца, эссенциальную артериальную гипертензию, сахарный диабет, заболевания органов дыхания, желудка и двенадцатиперстной кишки.

#### **Средовые факторы риска**

1. Перегрузка белковыми (в первую очередь, мясными) продуктами рациона беременной и ребенка раннего возраста.
2. Нарушение режима труда и отдыха.
3. Экологическое неблагополучие.

#### **Патогенез**

В генезе НАД ведущая роль принадлежит гиперурикемии с сопутствующим ацидозом. Они воздействуют на ЦНС, приводя к чрезмерной возбудимости ребенка. При гиперурикемиях возможны также нарушения углеводного и белкового метаболизма. Декомпенсация чаще возникает в школьном возрасте при стрессовых ситуациях, изменении характера питания, физических перегрузках.

## Клиника

Хотя НАД наблюдается чаще у детей дошкольного и школьного возраста, уже в первые месяцы жизни ребенка отмечают плохую прибавку массы тела, неустойчивый стул, снижение аппетита. У младенцев отмечается повышенная нервная возбудимость (рисунок 33).



Рисунок 33 – Ранние проявления НАД

С возрастом дети становятся еще более возбудимыми, пугливыми, плаксивыми (рисунок 34).

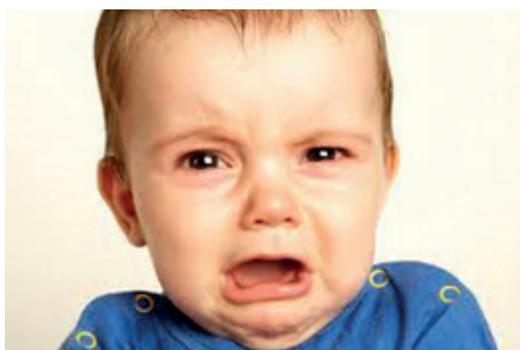


Рисунок 34 – Возбудимость при нервно-артритическом диатезе

Психическое развитие опережает возрастные нормы: они любознательны, оживлены, запоминают услышанное или ими прочитанное.

Иногда выявляется стойкий субфебрилитет, непереносимость запахов, идиосинкразия. У девочек-подростков возможно избыточное развитие подкожно-жировой клетчатки вплоть до ожирения. Умеренно пальпируются все группы лимфоузлов.

### Клиника проявляется в виде 4-х синдромов:

#### Неврастенический синдром

Это наиболее частый (у 84 %) синдром при НАД. На первом году жизни он проявляется преобладанием процессов возбуждения: дети часто беспокойны, крикливы, пугливы, мало и плохо спят.

Стимулирующее воздействие на ЦНС продуктов пуринового обмена способствует более раннему психическому и эмоциональному развитию. Дети быстро овладевают речью, проявляют любознательность, интерес к окружающему, хорошо запоминают прочитанное или рассказанное, рано начинают читать. Это дети-вундеркинды (рисунок 35).



Рисунок 35 – Неврастенический синдром

Однако внешнее благополучие и хорошее развитие детей сопровождаются эмоциональной лабильностью, нарушениями сна, ночными страхами, вегето-сосудистой дистонией, упорной анорексией. Кроме того, возможны тики, логоневроз, хореоподобные приступы, навязчивый кашель, привычные рвоты, аэрофагия, энурез.

### Синдром обменных нарушений

При этом синдроме отмечаются:

- выраженные суставные боли (за счет кристаллизации урата натрия во внутрисуставной жидкости);
- периодически возникающие дизурические расстройства;
- салурии (обычно смешанного характера – выявляют ураты, оксалаты, фосфаты);
- ацетонемический криз.

### Клиника ацетонемического криза

Это наиболее тяжелое проявление синдрома обменных нарушений. Криз чаще развивается у детей в возрасте 2–10 лет и полностью прекращается к пубертатному периоду. Причинами развития криза могут быть погрешности в диете, стрессовая ситуация, физическая перегрузка.

Неукротимая рвота возникает внезапно или после короткого (до суток) периода предвестников (недомогание, головная боль, отказ от еды, запах ацетона изо рта, запор или жидкий стул, слабохоличный стул).

Рвота часто сопровождается жаждой, обезвоживанием, интоксикацией, гипертермией, потерей массы тела, возбуждением, одышкой, тахикардией, симптомами менингизма, судорогами, запахом ацетона в выдыхаемом воздухе и рвотных массах.

Приступ длится от нескольких часов до 1–2 суток, редко до 1-й недели. В большинстве случаев рвота прекращается так же внезапно, как и началась; ребенок быстро поправляется. После приступа в течение нескольких дней можно пропальпировать увеличенную *печень*. К 9–11 годам ацетонемические кризы у детей прекращаются.

В крови выявляют ацидоз, накопление ацетона и кетоновых тел, аммиака, часто низкую концентрацию глюкозы, натрия и хлора, а также нейтрофильный лейкоцитоз со снижением количества эозинофилов, моноцитов и лимфоцитов, умеренное увеличение СОЭ. В моче в момент приступа выявляют ацетон, после приступа выражена уробилинурия.

## Спастический синдром

Клинические проявления характеризуются бронхоспазмом, мигренеподобными головными болями, склонностью к артериальной гипертензии, кардиалгиями, почечными, печеночными и кишечными коликами, запорами, астматическим бронхитом, который может трансформироваться в бронхиальную астму.

## Кожный синдром

Аллергические высыпания на коже наблюдаются относительно редко. Они появляются в старшем возрасте в виде крапивницы (а также отеков Квинке), пруриго, нейродермита, сухой и себорейной экземы. Слизистые оболочки, как и кожа, поражаются реже. Лишь у части детей отмечают склонность к ОРВИ с навязчивым чиханием, кашлем, явлениями бронхоспазма.

## Лабораторная диагностика

Самым характерными лабораторными тестами при НАД является:

- повышение уровня мочевой кислоты в крови (выше 268 мкмоль/л);
- снижение уровня глюкозы в крови;
- усиленный липолиз при голодании, острых заболеваниях, стрессах. Повышенное поступление жиров с пищей способствуют кетогенезу и развитию у детей с НАД кетоацидоза вплоть до комы.

## Лечение

Основной метод лечения – рациональный режим и диета. Детей надо оберегать от интенсивных психических нагрузок, ограничивать просмотр телевизионных передач. Полезны систематическое закаливание, прогулки, занятия физкультурой.

В диете должны преобладать: молочные продукты, овощи, фрукты, «защищенные» крупы (гречневая, овсяная, перловая, пшено и др.), ржаная мука.

Ограничивают: мясо, птицу, речную рыбу (особенно жареную, копченую), бульоны, жиры (кроме растительных).

Полностью исключают: мясо молодых животных (телятина, цыплята), крепкие рыбные и мясные бульоны, субпродукты, колбасные изделия, грибы, студень, некоторые овощи (щавель, шпинат, спаржа, ревень, цветная капуста, петрушка, бобовые, зеленый горошек), шоколад, кофе, какао, крепкий чай, все продукты промышленного консервирования.

Показано: обогащение пищи солями калия, увеличение количества вводимой жидкости (щелочные минеральные воды, цитратные смеси при кислой реакции мочи, клюквенные, брусничные, облепиховые отвары и морсы и др.).

Детей с НАД не следует кормить насильно, но надо стараться избегать длительных перерывов в еде. На ночь лучше давать продукты, содержащие трудноусвояемые углеводы: гречневая, овсяная каши, ржаной хлеб, овощи, картофель.

## Лечение ацетонемического криза

При начальных симптомах ацетонемического криза или его предвестниках целесообразно отпаивать ребенка: раствором глюкозы, сладким чаем, свежеприготовленными фруктовыми соками, арбузом, дыней, щелочными минеральными водам или 0,5–1%-й раствором натрия гидрокарбоната, оралитом, цитроглюкосоланом. Поить каждые 10–15 мин.

Кормить по желанию ребенка, преимущественно пищей, содержащей легкоусвояемые углеводы и с минимальным количеством жира (жидкая манная каша, картофельное или овощное пюре, бананы, кефир, молоко).

Для улучшения выведения кетоновых тел из кишечника обязательно делают очистительную клизму. Назначают эссенциале форте (1–2 капсулы в день в течение 1–2 нед) или витамин В<sub>12</sub> (100–300 мкг внутримышечно через день 3–5 инъекций).

*При ацетонемической рвоте* лечение направлено на борьбу с ацидозом, дегидратацией.

Для усиления выведения и утилизации кетоновых тел вводят внутривенно капельно: 5%-й раствор глюкозы или 10%-й раствор глюкозы пополам с 0,9%-м раствором натрия хлорида, аскорбиновую кислоту, эссенциале форте.

При pH крови 7,2 и ниже вводят 4%-й раствор натрия гидрокарбоната. Обязательны очистительная клизма и промывание желудка.

### **Патогенетическое лечение детям с НАД:**

- проведение повторных курсов пантотената кальция (100–150 мг в сутки);
- оротака калия (50–100 мг/кг в сутки);
- аллопуринола (10 мг/кг в сутки);
- индометацина (1 мг/кг в сутки);
- урикозурические препараты (зтамид или атофан, препарат марены красильной, цитратная смесь);
- гепатотрофические препараты (ЛИВ-52, эссенциале и др.).

### **Профилактика**

Важно соблюдение режима дня ребенком, рациональное питание, оберегание ребенка от избыточных психических нагрузок. Помимо учебы в школе, необходимо исключить перегрузки с одновременным занятием иностранным языком, музыкой, фигурным катанием. Неврастеническое расстройство – не только провокатор проявления НАД, но и одно из его отдаленных последствий (подагра, мочекаменная болезнь, бронхиальная астма, ожирение).

## Глава 4. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ

**Определение.** Анемия – это снижение количества эритроцитов и гемоглобина относительно установленных региональных и возрастных значений. Железодефицитная анемия (ЖДА) – патологическое состояние, для которого характерно снижение содержания гемоглобина из-за дефицита железа. Человеческая жизнь – это беспрестанный, непрерывный процесс горения в присутствии кислорода. Без пищи человек может прожить 2 месяца, без воды около недели, без кислорода не более 5–7 минут. В этом процессе горения главнейшая транспортная роль принадлежит эритроцитам, в которых содержится гемоглобин. Основная функция гемоглобина – связывание кислорода в присутствии железа. Основная функция эритроцитов – транспорт кислорода к органам и тканям.

Каждая молекула гемоглобина может связать 4 молекулы кислорода. Свойством захватывать кислород обладает только гемоглобин (Hb), где железо двухвалентное ( $Fe^{++}$ ), он получил название ферроглобулина. В метгемоглобине железо трехвалентное ( $Fe^{+++}$ ), не способное захватывать кислород.

### Роль железа в жизнедеятельности организма

Основная доля содержащегося в организме железа находится в гемоглобине. Именно железо придает гемоглобину способность удерживать и переносить кислород от легких к клеткам, а углекислый газ – по венам в обратную сторону.

Ключевой функцией миоглобина является формирование запасов поступающего в мышцы кислорода и расходование по мере необходимости.

Железосодержащие ферменты, цитохромы участвуют в энергетическом обмене, окислительно-восстановительных процессах, регулируют синтез цепей ДНК. Железо регулирует обмен веществ, стимулирует рост и физическое развитие детей, укрепляет иммунитет, поддерживает работу щитовидной железы и печени, отвечает за здоровый вид кожи, волос и ногтей.

### Эпидемиология

По данным ВОЗ, ЖДА занимают первое место среди 38 наиболее распространенных заболеваний человека. Около 1,5 млрд. человек на планете имеют дефицит железа. Ежегодно около 0,5 млн смертей в мире связано с дефицитом железа, от 20 до 40 % случаев материнской смертности ассоциируется с ЖДА. Дефицит железа значительно чаще встречается у детей: среди всей популяции детей от 0 до 5 лет его частота составляет 12 % в развитых странах и 51 % – в развивающихся. В нашей стране ЖДА регистрируется у 6–30 % населения, при этом за последние 10 лет отмечается неуклонный рост числа детей и подростков, страдающих ЖДА, достигая в некоторых регионах 82 %. Так, в возрасте до 1-го года заболеваемость ЖДА составляет 112,6 на 1000 детей; в возрасте 13–15 лет – 60,9 на 1000 детей. Значительно чаще ЖДА выявляют среди детей и подростков из семей с низким материальным достатком, находящихся в неблагополучном социальном окружении. В Кыргызской Республике анемия обнаружена у 35,2 % небеременных женщин фертильного возраста (15–49 лет), у 37,8 % беременных женщин, у 39,2 % кормящих матерей, у 42,6 % детей в возрасте от 6-ти до 9 месяцев жизни.

## Этиология

ЖДА у детей развивается:

### ***I. При низких запасах железа при рождении:***

- у недоношенных, особенно с очень низкой массой тела при рождении;
- от матерей с железодефицитной анемией во время беременности;
- детей «погодков», близнецов;
- с задержкой внутриутробного развития;
- с крупной массой тела при рождении;
- с кровопотерей в перинатальном периоде.

### ***II. При алиментарных нарушениях:***

- искусственном вскармливании неадаптированными смесями;
- поздним и нерациональным введением прикорма;
- вегетарианской пищей в любом возрасте;
- обилии цельного коровьего молока в питании;
- голодании.

### ***III. При избыточных потерях или повышении потребления железа:***

- острых и хронических инфекционных заболеваниях, особенно, ЖКТ;
- кровопотерях, как явных, так и occultных.

## Патогенез ЖДА у детей

Развивается ЖДА тогда, когда нарушен обмен железа в организме: поступление и усвоение железа и истощены все его запасы (в депо).

## Обмен железа в организме

Обмен железа включает следующие этапы:

1. Всасывание (абсорбцию) железа в кишечнике.
2. Транспорт железа в организме.
3. Утилизацию и депонирование железа в организме.
4. Экскрецию и потери.

**1-й этап.** Железо поступает в организм с пищей, где оно присутствует в двух формах: гемовое железо (органическое, двухвалентное) и негемовое железо (неорганическое, трехвалентное). Лучше всего всасывается железо, входящее в состав гема. Биодоступность гемового железа из продуктов животного происхождения выше, составляет в среднем 17–22 %. Трехвалентная форма солей железа содержится в растительной пище и практически не способна всасываться.

**2-й этап.** Всасывание железа происходит в 12-перстной кишке и в верхних отделах тонкой кишки. Захват железа из просвета кишечника осуществляется энтероцитами, где оно соединяется с белком апоферритином и образует железопротеиновый комплекс – апоферрин.

**3-й этап.** Поступившее в кровь железо связывается с транспортным белком – трансферритином и доставляется в костный мозг (используется для синтеза гемоглобина); в органы-депо (гепатоциты, костный мозг, селезенка, мышцы, макрофаги), где содержится в форме ферритина. Ферритин является внутриклеточным железосодержащим белком, откуда железо мобилизуется по мере необходимости. В небольшом количестве ферритин содержится и в плазме.

**4-й этап.** Выведение железа из организма осуществляется в небольшом количестве со слущенным эпителием, эпидермисом, волосами, ногтями, калом, потом, мочой. Физиологические потери железа у детей не превышает 0,1–0,3 мкг/сут (рисунок 36).



Рисунок 36 – Обмен железа в организме

### Распределение и роль железа в организме

Железо участвует:

1. В построении гемоглобина созревающих эритроцитов в костном мозге (55 %).
2. В построении миоглобина (20–25 %).
3. Депонировании в виде ферритина и гемосидерина (25 %).
4. Во включении в состав ферментов тканевого дыхания.
5. Реализации механизмов иммунитета, являясь неотъемлемой частью основных ферментов, участвующих в процессах иммуногенеза (активации нейтрофилов, цитокиновой продукции, синтеза белка лимфоцитами) и реализации их функции.

### Источники железа новорожденного

Первоначальные запасы железа у новорожденного ребенка создаются благодаря антенатальному его поступлению через плаценту от матери. В течение беременности женщина передает плоду 300 мг железа. Патологическое течение беременности, сопровождающееся нарушением маточно-плацентарного кровотока и плацентарной недостаточностью, приводит к уменьшению поступления железа в организм плода. Установлено: как преждевременная, так и поздняя перевязка пуповины, приводят к недополучению новорожденным 30–40 мг железа.

После рождения источниками железа для развивающегося организма являются поступление экзогенного железа в составе пищевых продуктов, утилизация железа из эндогенных запасов.

Потребности ребенка в железе при перерасчете на 1 кг массы тела более высокие, чем у взрослого. Ежедневная физиологическая потребность детского организма в железе составляет в первые 6 месяцев 6 мг, от 6 мес до 10 лет – 10 мг, старше 10 лет – 12 мг (мальчики) и 15 мг (девочки).

В грудном молоке количество железа соответствует физиологическим потребностям растущего организма. Однако к 5–6 месяцам жизни антенатальные запасы железа истощаются. Железа, поступающего в организм с грудным молоком, становится уже недостаточно. С этого срока создание положительного баланса железа во многом обусловлено характером прикорма и пищевой коррекцией.

При начальном (при латентном) дефиците железа первые изменения происходят в тканях – уменьшаются тканевые запасы. При этом уровень транспортного железа и гемоглобина остается в пределах возрастных норм. Дефицит железа в тканях снижает активность иммунной системы, что сопровождается повышением инфекционной заболеваемости.

Затем начинает использоваться «транспортный» фонд, что приводит к снижению уровня ферритина в сыворотке крови. Далее снижается насыщение трансферрина железом, повышается общая железосвязывающая способность сыворотки. Это соответствует понятию «латентный дефицит железа».

Железодефицитная анемия развивается при выраженном опустошении тканевых резервов железа и истощении механизмов компенсации. Уменьшается как общее количество гемоглобина, так и его концентрация в эритроцитах.

Дефицит железа в организме обуславливает недостаточное его поступление в эритрокарициты костного мозга, что ведет к резкому снижению в них синтеза гемоглобина, а также к снижению образования железосодержащих ферментов. Вследствие недостатка этих ферментов в клетках эритроидного ряда снижается их резистентность к повреждающему действию перекисных соединений, повышается их гемолиз и, в конечном итоге, увеличивается доля неэффективного эритропоэза.

Дефицит железа также приводит к уменьшению синтеза железосодержащих и железозависимых ферментов, участвующих в процессах тканевого дыхания. Недостаток этих ферментов вызывает развитие гемической и тканевой гипоксии, следствием которой становятся дистрофические и атрофические процессы в различных тканях и органах, особенно слизистой оболочки полости рта и желудка. При длительном существовании ЖДА присоединяются изменения со стороны сердечно-сосудистой системы.

Последствиями дефицита железа являются задержка физического развития детей, снижение иммунитета и бактерицидной активности нейтрофилов, высокая инфекционная заболеваемость, высокая младенческая и детская смертность от интеркуррентных инфекций.

### **Клиника**

У детей младшего возраста ЖДА встречается довольно часто. Интенсивные обменные процессы приводят к тому, что даже у доношенных детей с благополучным перинатальным анамнезом на исключительно грудном вскармливании к 5–6-месяцам жизни и у недоношенного ребенка к 3–4-м месяцам антенатальные запасы железа истощаются.

Содержание железа в грудном молоке недостаточно для удовлетворения растущих питательных потребностей доношенного ребенка после 6 месяцев и у недоношенного ребенка к 3–4 месяцам жизни

Железодефицитная анемия имеет несколько стадий развития.

### **Стадии развития ЖДА (Longo D.L. и др., 2012)**

#### **1-я стадия – Отрицательный баланс железа**

Это состояние, при котором:

- истощены запасы железа в тканях;
- снижен уровень транспортного железа и сывороточного ферритина;
- повышена общая железосвязывающая способность;
- 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 общая железосвязывающая способность и протопорфирин эритроцитов;
- 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.

### **2-я стадия – Стадия железодефицитной анемии**

- истощение запасов железа в организме (снижены уровень сывороточного ферритина, поглощение трансферрина до 10–15 %; высокая общая железосвязывающая способность и повышен протопорфирин эритроцитов);

- пониженный синтез гемоглобина;
- микроцитарная гипохромная анемия;
- соответствующие клинические симптомы.

### **Классификация тяжести ЖДА**

#### **У детей младше 5 лет:**

1. Умеренная степень – НВ ниже 110–70 г/л.
2. Тяжелая степень – НВ ниже 70 г/л.

#### **У детей старше 5 лет:**

1. Умеренная степень – НВ ниже 120–70 г/л.
2. Тяжелая степень – НВ ниже 70 г/л.

### **Клиника ЖДА**

Степень выраженности симптомов зависит от быстроты развития анемии и ее длительности.

*Общеклиническая картина ЖДА проявляется:*

1. Различной степенью бледности кожи и видимых слизистых оболочек.
2. Изменениями со стороны внутренних органов (рисунок 37).



Рисунок 37 – Симптомы анемии

ЖДА проявляется синдромами:

#### **1. Астеноневротический синдром:**

- повышенная утомляемость, возбудимость, раздражительность, эмоциональная неустойчивость, потливость;
- отставание в психомоторном развитии;
- вялость, астения, сонливость, апатия;
- снижение аппетита и способности к концентрации внимания;
- негативизм.

У старших детей отмечаются:

- головные боли, головокружение, шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами, боли в сердце;

- извращенный аппетит с поеданием крахмала, сырых картофеля (амилофагия) и мяса;

- геофагия (поедание земли, извести, мела, глины);

- пагофагия (потребление избытка льда, мороженого);

- извращение обоняния (любят нюхать керосин, запах сырости, мокрого асфальта, мокрой глины);

- дизурические расстройства.

## 2. Эпителиальный синдром:

- бледность кожи (особенно ладоней, ногтевых лож);

- бледность слизистых оболочек (характерна бледность конъюнктивы век) и ушных раковин;

- сухость и шелушение кожи;

- дистрофические изменения кожи, ногтей (койлонихии – вогнутость ногтей);

- дистрофические изменения волос (исчерченность, тусклость, повышенная ломкость, тонкость, редкость и др.);

- дистрофия слизистых оболочек рта, языка («заеды» в углах рта, ангулярный стоматит, сглаженность сосочков, полированный язык, покраснение языка, жжение языка, атрофический глоссит;

- кариес зубов, их крошение, дефекты эмали;

- симптом Пламмера – Винсона (нарушение глотания твердой пищи);

- со стороны органов ЖКТ вследствие недостаточного образования соляной кислоты и пепсина развиваются атрофический гастрит, дуоденит, мальдигестия с признаками нарушения утилизации пищевых веществ в копрограмме;

- неустойчивый стул, тошнота;

- голубые склеры, цвет кожи алебастрово-зеленый и отсюда название – хлороз (рисунок 38).



а)



б)



в)



г)

Рисунок 38 – Эпителиальный синдром у детей при ЖДА:  
а), б) – хлороз; в) атрофический глоссит; г) дистрофия ногтей

### **3. Сердечно-сосудистый синдром:**

- тахикардия, тенденция к артериальной гипотонии;
- ослабление тонов сердца и расширение границ относительной сердечной тупости;
- функциональный систолический шум на верхушке;
- шумы над крупными сосудами (шум «волчка» над яремными венами).

### **4. Мышечный синдром:**

- мышечная гипотония;
- быстрая утомляемость;
- дизурия;
- ночное и дневное недержание мочи из-за слабости мышечного аппарата;
- нарушения работы сфинктеров при кашле и смехе;
- запор.

### **5. Синдром вторичного иммунодефицита:**

- частые ОРВИ;
- пневмонии;
- кишечные инфекции и др.

### **К редким симптомам дефицита железа относят:**

- увеличение печени и селезенки;
- битурию (красный цвет мочи после употребления в пищу свеклы);
- отечность.

### **При легкой степени ЖДА**

Ребенок становится вялым, нарушается аппетит, появляется умеренная бледность, раздражительность.

### **При тяжелой анемии:**

- слабость, одышка и сердцебиение могут проявляться и в покое, переносимость физических нагрузок резко снижается;
- декомпенсация 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.

### **Лабораторные критерии диагностики ЖДА у детей**

*Основными гематологическими показателями ЖДА являются:*

- значительное уменьшение содержания гемоглобина;
- далее – снижение самих эритроцитов;
- анизоцитоз со склонностью к микроцитозу;
- пойкилоцитоз;
- полихроматофилия;
- гипохромия;
- ретикулоцитоз;
- снижение цветового показателя ниже 0,8;
- снижение среднего содержания Hb в эритроците менее 27 пг/эр;
- снижение среднего объема эритроцитов ниже 75–95 фл (рисунок 39).

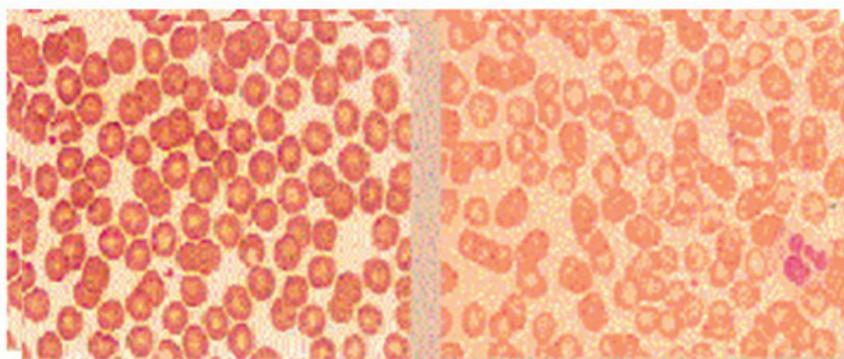


Рисунок 39 – Кровь здорового ребенка и больного ЖДА

### Показатели обмена железа

*Они определяют состояние фонда железа в организме:*

- сывороточное железо (СЖ) – норма для новорожденных 5,0–19,3 мкмоль/л, у детей старше 1 месяца 12,5–33,6 мкмоль/л при ЖДА показатель СЖ резко снижается;
- общая железосвязывающая способность сыворотки (ОЖСС) – нормальные показатели 40,6–62,5 мкмоль/л при ЖДА показатель ОЖСС повышается;
- коэффициент насыщения трансферрина (КНТ), в норме значение не должно быть менее 17 %. При ЖДА КНТ снижается.

### Лечение детей с ЖДА

Целью терапии ЖДА является устранение дефицита железа и восстановление запасов в организме. Добиться этого можно только при устранении причины, лежащей в основе ЖДА и одновременном возмещении дефицита 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 4 недели от начала лечения.

#### Основные принципы лечения

1. Возместить дефицит железа при ЖДА только диетотерапией без лекарственных железосодержащих препаратов невозможно.
2. Терапию ЖДА проводят преимущественно пероральными препаратами железа.
3. Терапию ЖДА не прекращают после нормализации уровня гемоглобина.
4. Гемотрансфузии при ЖДА проводят только по жизненным показаниям.

*Рациональное питание для профилактики ЖДА:*

- питание сбалансированное, с обязательным включением продуктов, богатых железом и витаминами;
- детям первого года с факторами риска по развитию ЖДА целесообразно более раннее введение прикорма, включающего овощные блюда и гомогенизированное пюре (овощное с мясом, овощное с печенью);
- наилучшие продукты для увеличения или поддержания запасов железа в организме содержат легко усвояемую гемовую форму железа. Это мясо, рыба, креветки, домашняя птица, внутренние органы (язык, печень, почки);

- около 60 % железа в продуктах питания плохо всасывается организмом, так как они имеют в своем составе так называемое негемовое железо. Яйца, молочные продукты, овощи, злаковые (хлеб, макаронные изделия), фрукты, зелень, семечки и сухофрукты несут в себе только негемовую форму железа. Высокое содержание железосвязывающих компонентов и ингибиторов в некоторых продуктах питания ухудшает всасывание негемового железа;

- потребление продуктов питания, богатых витамином С, увеличивает усвояемость негемовой формы железа. К этим продуктам относятся капуста, болгарский перец, цитрусовые, дыня, мед, помидоры, кисломолочные продукты. Один апельсин или стакан апельсинового сока на 50 % увеличивает усвояемость негемовой формы железа;

- продукты питания, содержащие рибофлавин (витамин В<sub>2</sub>) также способствуют увеличению гемоглобина. К этим продуктам относятся печень, йогурт и другие кисломолочные продукты, различные сухие каши;

- меню должно состоять из разнообразных пищевых продуктов, при совместном потреблении которых улучшается усвоение из них железа;

- прием чая или кофе вместе с пищей значительно снижает усвояемость железа за счет образования с танинами нерастворимых комплексов. Во время еды лучше использовать такие напитки, как компоты, соки, кипяченая вода, настои из ягод или фруктов;

- наиболее богатое содержание фолата имеется в таких продуктах, как цитрусовые, фрукты, овощи, горох, сухие бобы. Все женщины, планирующие беременность, и беременные женщины должны получать препарат фолиевой кислоты;

- для улучшения всасывания железа из пищи необходимо соблюдать следующие комбинации блюд:

1. Мясо (или рыба) + макаронные изделия или картофель + фрукты.
2. Мясо (или рыба) + фасоль (или горох) + овощи.
3. Мясо (или рыба) + овощи или фрукты.
1. Яйцо + фасоль (или горох, или маш) + овощи и фрукты.
2. Рис или макаронные изделия + овощи или фрукты.

При этом следует отметить, что наилучшее всасывание железа будет достигнуто при комбинации мяса с другими источниками железа.

### **Медикаментозная терапия ЖДА**

Основная цель лечения ЖДА – возмещение дефицита железа в организме и устранение причин развития заболевания.

#### **Выбор дозы препаратов железа зависит от тяжести ЖДА:**

1. При умеренной ЖДА 2 мг/кг массы тела *элементарного железа* в сутки.
2. При тяжелой ЖДА 3 мг/кг массы тела элементарного железа в сутки. Препараты железа принимать в течение 3 мес. Лучше всего принимать между приемами пищи, запивая соком или кипяченой водой. Запрещается запивать чаем, кофе.

#### **Алгоритм терапии ЖДА у детей:**

- через 14 дней от начала лечения оценивается самочувствие ребенка и приверженность к лечению;

- через 4 недели после начала лечения ЖДА следует повторно определить Hb. Если отмечается положительный результат на назначенное лечение, то лечение должно продолжаться еще 2 месяца.

Общий курс лечения препаратом железа составляет 3 месяца с последующим переводом на поддерживающее лечение.

### Поддерживающее лечение ЖДА:

- поддерживающее лечение детям младшего возраста до достижения ими 23-месячного возраста проводится препаратами железа из расчета элементарного железа 2 мг/кг массы тела в день или обогащением домашней еды полимикронутриентными порошками 3–4 раза в неделю;

- поддерживающее лечение детям в возрасте с 24 до 59 мес. проводится из расчета элементарного железа от 2 мг/кг массы тела в день, но не более 30 мг в сутки в течение 3-х мес.;

- у детей с тяжелым нарушением питания, анемия часто протекает в тяжелой форме. Однако не следует начинать оральную железотерапию до тех пор, пока у ребенка не восстановится аппетит, и он не начнет набирать вес. Обычно через 14 дней от начала коррекции питания.

- детям с сопутствующим инфекционным заболеванием бактериальной этиологии следует назначать препараты железа после выздоровления. Обычно через 5–7 дней после отмены антибактериальной терапии (таблицы 2–4).

Таблица 2 – Руководство по оральной железотерапии для лечения ЖДА тяжелой степени

Возраст	Дозировка в сутки и продолжительность курса
От 2 до 4 месяцев *	10–20 мг элементарного железа (3 мг на кг массы тела) ежедневно 3 месяца
От 4 до 12 месяцев *	20–25 мг элементарного железа (3 мг на кг массы тела) ежедневно, 3 месяца
От 12 месяцев до 2 лет*	30 мг элементарного железа (3 мг на кг массы тела) ежедневно, 3 месяца
От 2 до 5 лет	60 мг элементарного железа (3 мг на кг массы тела) ежедневно, 3 месяца
От 6 до 12 лет	60 мг элементарного железа (3 мг на кг массы тела) ежедневно, 3 месяца
Подростки и взрослые	120 мг элементарного железа ежедневно, 3 месяца

Примечание. \* – детям младшего возраста лучше назначать сироп железа.

Таблица 3 – Содержание элементарного (активного) железа в различных железосодержащих препаратах, ВОЗ, 1989 г.

Химическая форма железа в препаратах	Доза, мг	Концентрация элементарного железа, мг	Количество «активного» железа в препарате (% от общего содержания железа в препарате)
Фумарат железа	180	60	33
Сульфат железа	300	60	20
Глюконат железа	500	60	12

Таблица 4 – Характеристика пероральных препаратов железа

Препарат	Форма соединения железа	Кол-во железа в препарате
Тардиферон	Сульфат железа	80 мг (1 таб)
Сорбифер Дурулес	Аскорбинат железа	100 мг (1 таб)
Гино-тардиферон	Сульфат железа с фолиевой кислотой.	80 мг (1 таб)
Феррум Лек	Железо-гидроксид-полимальтоза	100 мг (1 таб) 50 мг (5 мл раствора)
Железа фурамат	Фурамат железа	65 мг (1 таб)
Мальтофер	Железо-гидроксид-полимальтоза	50 мг (1 мл капель) 50 мг (5 мл сиропа)
Сульфат железа с фолиевой кислотой	Сульфат железа	65 мг (1 таб)
Ферроплект	Сульфат железа с аскорбиновой кислотой	11 мг (1 драже)
Ферроплекс	Сульфат железа	11 мг (1 драже)
Тотема	Глюконат железа, меди и марганца	50 мг (1 ампула для приема внутрь) + 1,33 мг элементарного марганца + 0,7 мг элементарной меди

## 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 (язва 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). Рекомендуют прием препарата железа после еды для устранения вышеуказанных 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 не всосавшееся железо окрашивает стул и это неопасно;

- *почернение зубной эмали*.

## Профилактика ЖДА у детей

1. Рекомендуется позднее перевязывание пуповины (через одну и не позднее 3 минут после родов) для улучшения статуса содержания железа у новорожденного.

2. Дети в возрасте от 6 до 23 месяцев должны ежедневно получать саплементацию в дозировке 12,5 мг элементарного железа в день или домашнюю еду, обогащенную полимикронутриентными порошками 3–4 раза в неделю.

3. Дети с очень низким весом при рождении (меньше, чем 1,5 кг) и недоношенные младенцы должны ежедневно получать саплементацию железом в объеме 2 мг/кг дополнительно к исключительному грудному вскармливанию в возрасте от 2 до 23 месяцев.

4. Ежегодная дегельминтизация проводится детям в возрасте старше 59 месяцев (старше 5 лет). Для дегельминтизации необходимо назначить однократную дозу альбендазола (400 мг), или мебендазола (500 мг), или левамизола (80 мг) при глистных инфекциях, передаваемых через почву, и при шистосомозе – празиквантел (600 мг).

В Кыргызстане для профилактики ЖДА применяется «Гүлазык» – микронутриентный порошок для обогащения домашней пищи детей в возрасте от 6 до 23 месяцев.

В каждом пакете «Гүлазык» содержатся:

- железа фумарат	12,5 мг;
- цинк глюконат	5 мг;
- витамин А (ретинол ацетат)	300 мг
- витамин С	30 мг;
- фолиевая кислота	160 мг.

Регулярное употребление «Гүлазык» восполняет потребности ребенка в железе, цинке, фолиевой кислоте и витаминах А и С. Обогащение домашней пищи «Гүлазык» может использоваться для профилактики анемии у детей в возрасте от 6 до 23 месяцев.

## **Диспансерное наблюдение детей с ЖДА**

Динамическое наблюдение за больными, получающими препараты железа, проводится каждые 14 дней, включает клинический осмотр и проведение общего анализа крови.

После нормализации гемограммы ферротерапию в поддерживающих дозах продолжают еще 3 месяца, при этом диспансерный осмотр проводится 1 раз в месяц, далее – ежеквартально, с контрольными гемограммами. Через 6–12 месяцев от нормализации клинико-лабораторных показателей ребенок снимается с учета.

## Глава 5. НАРУШЕНИЕ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ

**Определение.** Нарушение питания у детей (дистрофия) – это патологическое состояние, которое развивается в результате недостаточного либо избыточного поступления и усвоения питательных веществ организмом ребенка.

Наши педиатрические школы выделяют 3 вида нарушения питания:

1. Гипотрофии (дефицит массы тела по отношению к росту).
2. Паратрофии (избыточное питание – тучность, ожирение).
3. Гипостатура (равномерное отставание массы тела и роста от возрастных нормативов).

### 5.1. Гипотрофии

**Определение.** Гипотрофия (от *греч.* *hupo* – под, ниже и *trophe* – питание) – это расстройство питания с дефицитом массы тела более чем на 10 % по отношению к его росту и возрасту. В англо-американской литературе вместо термина «гипотрофия» используют термин «malnutrition» – недостаточное, неправильное питание. В МКБ-10 используют термин «белково-энергетическая недостаточность» (БЭН). Однако в практической педиатрии по-прежнему чаще применяется термин «гипотрофия».

На современном этапе по скорости развития гипотрофии еще подразделяют на:

1. *Острое нарушение питания* (дефицит массы тела относительно роста – истощение) вследствие быстрой потери или нарушения усвоения питательных веществ.

2. *Хроническое расстройство питания* (задержка роста относительно возраста), в основе которого лежит длительное недоедание или нарушение усвоения питательных веществ в организме.

#### Значимость гипотрофий в общей патологии детей раннего возраста

Гипотрофия является фоновым заболеванием, обуславливающим легкость возникновения, тяжесть течения многих инфекционно-воспалительных заболеваний с большей вероятностью летального исхода. Но, в отличие от других фоновых заболеваний, гипотрофия может быть основной причиной смерти детей.

*Предрасположенность к БЭН детей раннего возраста обусловлена:*

- высокими темпами роста и развития;
- наиболее высокими потребностями их организма;
- низкими резервными возможностями.

*В основе заболевания лежат:*

1. Понижение реактивности.
2. Снижение иммунитета ребенка к инфекциям.
3. Снижение толерантности к пищевой нагрузке.
4. Нарушение обменных процессов.
5. Отставание психомоторного и речевого развития.

#### Эпидемиология

Гипотрофия чаще всего отмечается у детей первых 3-х лет жизни. В мире частота гипотрофий колеблется от 2 % (в развитых) до 30 % (в слаборазвитых странах). У доношенных детей она диагностируется в 3–18 %, у недоношенных – в 18–25%. В РФ частота гипотро-

фии составляет 6–8 %. Однако в семьях с низким социальным статусом она доходит до 15 %. В РК заболеваемость составляет 9,5 %. В КР колеблется от 2 до 12 % в зависимости от степени гипотрофии.

Следует отметить, что в последние десятилетия остро стоит проблема избыточного веса или ожирения, которой страдают 41 млн детей в возрасте до 5 лет. У нас паратрофии достигают 7 %.

Примерно 455 случаев смерти детей в возрасте до 5 лет связаны с недостаточным питанием. Такая картина наблюдается в основном в странах с низким и средним уровнем доходов. Поэтому гипотрофии относят к социальным заболеваниям, «**болезням нищеты**».

## Этиология

Гипотрофии детей раннего возраста могут быть вызваны двумя основными группами причин: экзогенными и эндогенными.

### **I. Экзогенные этиологические факторы:**

1. Алиментарные.
2. Инфекционные.
3. Дефекты ухода.

**1. Алиментарные факторы** чаще отмечаются у детей 1-го полугодия жизни. К развитию заболевания может привести количественный и качественный недокорм.

*Количественный недокорм отмечается:*

- при смешанном и искусственном вскармливании;
- при гипогалактии, плоском или втянутом соске матери, тугой грудной железе;
- короткой уздечке языка;
- маленькой нижней челюсти;
- при аллергическом состоянии;
- при непереносимости белка коровьего молока

*Качественный недокорм отмечается:*

- при дефиците в пище белков, жиров, углеводов, витаминов, воды, микроэлементов;
- наиболее значим дефицит белка – необходимого пластического материала для роста и развития органов и систем;
- недостаток жиров и углеводов приводит к вторичному белковому голоданию;
- недостаток витаминов, регулирующих все жизненно важные процессы, связанные с гормонами и ферментами, также ведет к гипотрофии;
- водное голодание может привести к нарушению водного баланса.

**2. Инфекционный этиологический фактор** чаще отмечается у детей 2-го полугодия жизни в связи увеличением контакта с окружающими, повышенной двигательной активностью при несоблюдении санитарно-гигиенических норм окружающей среды (посуда, пища, игрушки, одежда). Заболевание может быть обусловлено: повторными ОРВИ, пневмониями, кишечными инфекциями, внутриутробными инфекциями, хроническими гнойными очагами, отитами, пиелонефритами, туберкулезом и др.

**3. Дефекты ухода.** К хроническим нарушениям питания ведут дефицит внимания к ребенку, ласки, психогенной стимуляции, прогулок, массажа, гимнастики. Особенно актуальны эти проблемы в социально неблагополучных семьях, домах малюток, детских домах и приютах.

## II. Эндогенные этиологические факторы

К ним относятся: врожденные пороки развития и хромосомные заболевания, энзимопатии и мальабсорбция, аномалии конституции, иммунодефицитные состояния, эндокринные заболевания (гипотиреоз, гипофизарный нанизм, адреногенитальный синдром).

К сожалению, у нас в стране отмечается разкий рост ВПР. За последние 20 лет ВПР увеличилось с 4,8 до 11,2 %, более чем в 2,3 раза (рисунок 40).



Рисунок 40 – Динамика ВПР в Кыргызской Республике

### Патогенез

В патогенезе заболевание наблюдается 3 этапа.

*На первом этапе* патогенеза все вышеприведенные этиологические факторы приводят к снижению возбудимости коры головного мозга.

*На втором этапе* по нейрогенной цепочке отмечается дисфункция подкорки, в частности снижается возбудимость пищеварительного центра.

*На третьем этапе* снижение импульсов с пищеварительного центра приводит к нарушению секреторной, моторной и всасывательной функций ЖКТ, развивается внешнее голодание – недостаточное поступление в организм всех пищевых элементов, в первую очередь белка и калорий, развивается белково-энергетическая недостаточность (БЭН).

Далее формируется «порочный круг»:

Нарушение процессов утилизации пищевых веществ в кишечнике сопровождается снижением возбудимости коры головного мозга с угнетением условных, а потом и безусловных рефлексов, что еще больше угнетает функции ЖКТ. Снижение процессов всасывания проявляется БЭН, дефицитом микроэлементов и витаминов, истощением ферментативной активности крови и клеток с нарушением интермедиарного обмена, что еще более угнетает возбудимость коры головного мозга.

При недостаточном усвоении питательных веществ развивается внутреннее голодание. Отмечается невозможность компенсировать пищей энергетические затраты организма.

При внешнем и внутреннем голодании приход не покрывает расхода. И организм для поддержания жизненно важных функций начинает затрачивать собственные резервы.

Образно говоря, для поддержания жизни, для получения энергии хотя бы для функционирования жизненно важных систем «организм начинает съедать сам себя»: вначале расходуется гликоген, затем жиры из жировых депо. После того, как эти запасы будут исчерпаны, начинается расщепление и использование клеточных белков мышечных волокон, а потом – паренхиматозных органов. В процессе распада образуются токсические вещества, ведущие к кетозу, ацидозу, токсикозу, снижению иммунитета и реактивности (рисунок 41).



Рисунок 41 – Патогенез гипотрофий

### Классификация гипотрофий

По выраженности дефицита массы тела у детей различают:

- 1) гипотрофию I степени (легкой степени тяжести);
- 2) гипотрофию II (средней степени тяжести);
- 3) гипотрофию III (тяжелой степени тяжести) (рисунок 42).

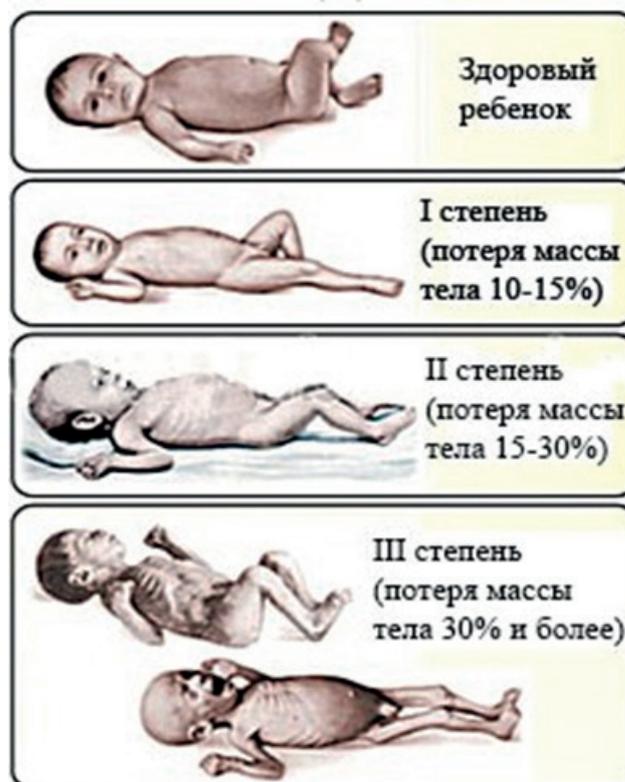


Рисунок 42 – Различные виды нарушений питания (гипотрофий)

При гипотрофии *I степени* отмечается отставание ребенка в весе на 10–20 % от возрастной нормы при нормальном росте. Это состояние чаще всего расценивается как острое расстройство питания.

При гипотрофия *II степени* у детей отмечается снижение веса на 20–30 % с отставанием роста на 2–3 см. Это состояние расценивается как умеренное хроническое расстройство питания.

При гипотрофии *III степени* дефицит массы тела превышает 30 % от должнствующей по возрасту, с отставанием роста на 7–10 см. Это состояние расценивается как выраженное хроническое расстройство питания.

### Клиника

Для своевременной диагностики гипотрофии необходимо иметь четкое представление о нормотрофии – основных показателях здорового ребенка:

- масса, длина тела соответствуют возрастным нормативам;
- имеется чистая, розовая, бархатистая кожа;
- нормальная окраска слизистых оболочек;
- хорошо выраженный подкожно-жировой слой;
- хороший тургор тканей;
- хорошее настроение;
- монотермичная температура тела;
- хороший аппетит;
- нормальны все физиологические отправления;
- хорошая сопротивляемость, реактивность.

У нормотрофика подкожно-жировая клетчатка равномерно распределена по всей поверхности тела.

При гипотрофии подкожно-жировая клетчатка начинает истончаться, а потом исчезать в следующем порядке: живот, грудь, спина, поясница, нижние конечности, лицо.

#### ***Кардинальные симптомы гипотрофий:***

- снижение упитанности;
- снижение толерантности к пище;
- угнетение ЦНС;
- снижение сопротивляемости к инфекциям.

Согласно приложению 8 к Приказу МЗ КР № 585 от 9 октября 2015 года «Инструкция по оценке уровня физического развития и состояния питания детей», рекомендуется измерять массу тела, длину роста и окружность головы при рождении, а затем ежемесячно до года, ежеквартально – на втором и третьем годах жизни, а потом каждые 6 месяцев до 5 лет и один раз в год в более старшем возрасте.

Для определения соответствия веса ребенка первых 3-х лет жизни его возрасту разработаны «Карта прибавки веса» для девочек и мальчиков на основе новых стандартов ВОЗ (рисунок 43).

По горизонтали диаграммы находится возраст ребенка в месяцах, по вертикали – вес в кг. Кривая веса здорового ребенка, который хорошо прибавляет в весе, находится на зеленой полосе.

Голубая полоса указывает на то, что ребенок прибавляет в весе несколько меньше, чем положено по возрасту.

На желтой и красной полосах находится вес ребенка, который имеет недостаточный вес. Выше зеленой полосы – вес ребенка с избыточной массой тела.

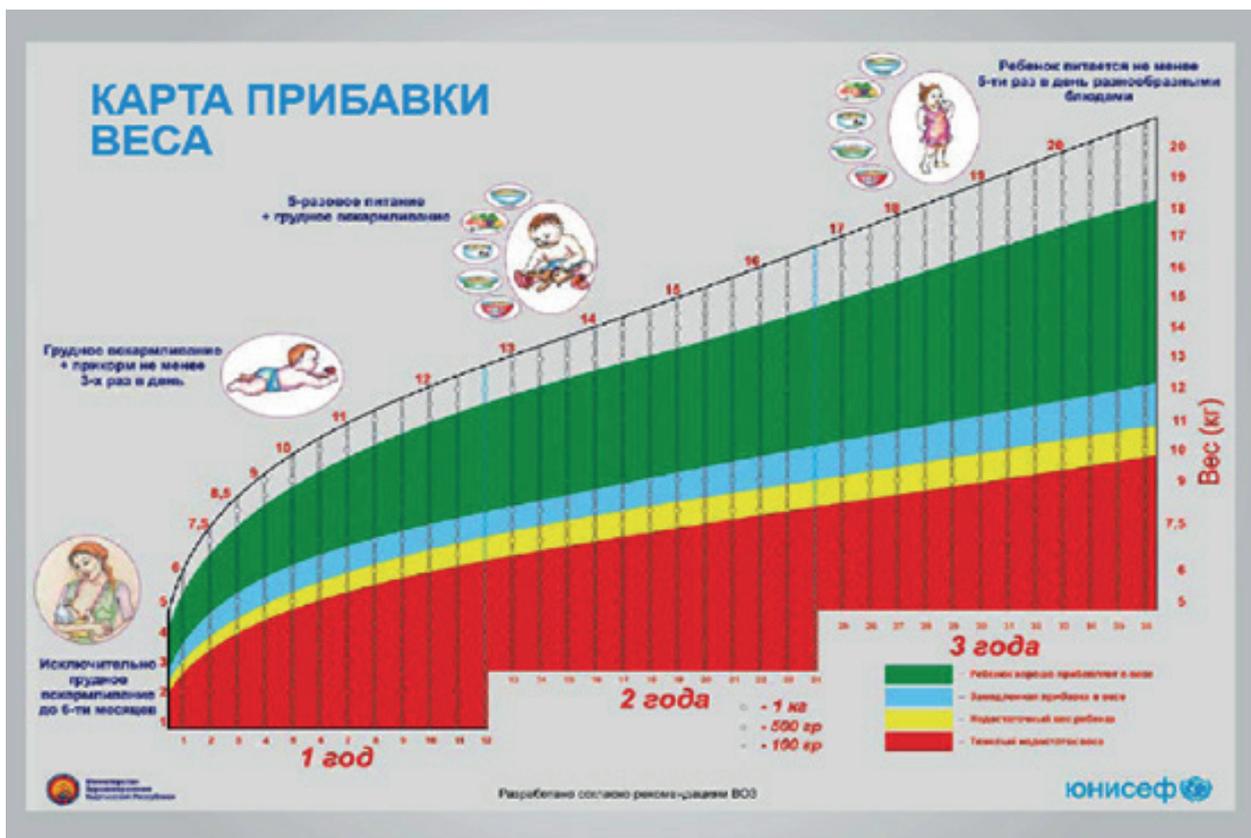


Рисунок 43 – Карта прибавки веса

Следует рассчитывать такие индексы, как «вес/возраст», «вес/рост» и «рост/возраст», и учитывать пол ребенка.

1. *Индекс «вес/рост»* – мера острого нарушения питания. Дефицит веса ниже среднего больше чем на  $-2\text{CO}$  от рекомендуемых норм веса для детей данного возраста при нормальном росте указывает на умеренную степень острого нарушения питания. Дефицит веса больше, чем на  $-3\text{CO}$  среднего при нормальном росте свидетельствует о выраженном остром нарушении питания – истощении. Термин «истощение» используется для обозначения острого, а «задержка роста» или «низкорослость» – хронического нарушения питания.

2. *Индекс «вес/возраст»* – мера острого и хронического нарушения питания. Дефицит веса ниже среднего больше, чем на  $-2\text{CO}$  от рекомендуемых норм веса для детей данного возраста указывает на умеренную степень острого или хронического нарушения питания. Дефицит веса больше, чем на  $-3\text{CO}$  среднего классифицируется как *выраженное нарушение питания*. Одной из особенностей дефицита массы тела состоит в том, что он может развиваться быстро, а при благоприятных условиях столь же быстро восстанавливаться. Измерение веса для возраста младенцев и маленьких детей – испытанный метод в стратегиях предотвращения нарушений питания у ребенка.

3. *Индекс «рост/возраст»* – мера хронического нарушения питания. Дефицит роста ниже среднего больше, чем на  $-2\text{CO}$  от рекомендуемых норм роста для детей данного возраста указывает на умеренную степень хронического нарушения питания. Дефицит роста ниже среднего больше, чем на  $-3\text{CO}$  от среднего классифицируется как *выраженное нарушение питания*, или *тяжелая степень* хронического нарушения питания. Остановка роста детей обычно отражает задержку линейного развития в результате неадекватного потребления пищи за длительный период или результат хронической болезни.

Термин «истощение» используется для обозначения острого, а «задержка роста» или «низкорослость» – хронического нарушения питания.

### **Тяжесть острого и хронического нарушения питания:**

- 1СО до -2СО – группа риска (голубая полоса);
- 2СО до -3СО – умеренное нарушение пищевого статуса (желтая полоса);
- 3СО и ниже – тяжелое нарушение пищевого статуса (красная полоса).

### **Клиника гипотрофии I степени тяжести:**

- общее состояние ребенка удовлетворительное;
- нервно-психическое развитие соответствует возрасту;
- наблюдается некоторое снижение аппетита;
- при внимательном осмотре выявляется бледность кожи. Но она гладкая, эластичная;
- внутренние органы и физиологические отправления без видимых отклонений;
- подкожно-жировая клетчатка истончена на животе;
- отмечается небольшое снижение тургора тканей и уплощение весовой кривой;
- психомоторное развитие соответствует возрасту. Дефицит массы тела 10–20 %;
- в росте ребенок не отстает от сверстников.

### **Клиника гипотрофии II степени тяжести:**

- заметно ухудшается общее состояние;
- снижается эмоциональный тонус и активность;
- дети раздражительны, беспокойны или вялы, апатичны, нарушается сон;
- отмечается задержка психомоторного развития, речи;
- пониженная толерантность к пищевой нагрузке проявляется ухудшением аппетита, нередко срыгиваниями и рвотами, склонностью к неустойчивому стулу, чаще разжиженному, реже к запорам;
- дефицит массы в 20–30 %, роста на 1–3 см. Кривая массы тела плоская, кожа бледная, сухая, шелушащаяся, легко собирается в складки, которые плохо расправляются;
- подкожно-жировой слой исчезает на животе, туловище и конечностях; сохранен только на лице;
- отмечается снижение мышечного тонуса, эластичности и тургора тканей;
- на внутренней поверхности бедер кожа начинает свисать напоподобие мешков;
- колебания температуры тела в течение суток до 1 градуса и постоянно холодные конечности, свидетельствующие о расстройстве терморегуляции;
- тахипноэ, аритмичное жесткое дыхание;
- тахикардия, приглушенность тонов сердца, снижение артериального давления;
- присоединяются интеркуррентные заболевания (ОРЗ, отиты, пневмонии, пиелонефриты).

### **При лабораторных исследованиях выявляется:**

- гипохромная анемия;
- гипо- и диспротеинемия;
- значительное снижение активности пищеварительных ферментов.

### **Клиника гипотрофии III степени тяжести**

- отмечается крайняя степень истощения;
- состояние ребенка тяжелое;
- ребенок сонлив, безучастен, раздражителен, выражена задержка в психомоторном развитии, анорексия, рвота;
- дефицит массы тела составляет более 30 %, кривая ее нарастания совершенно плоская или снижающаяся;
- рост меньше возрастной нормы на 7–10 см;

- внешне ребенок похож на скелет;
- ребенок вял, адинамичен; практически не реагирует на раздражители (звук, свет, боль);
- кожа сухая, морщинистая, бледно-серого цвета, язвочки, мокнувшая экзема;
- на ягодицах и бедрах кожа висит складками;
- подкожно-жировой слой отсутствует, на лице исчезают комочки Биша, лицо старческое, морщинистое, треугольной формы (лицо Вольтера);
- ткани полностью утрачивают тургор;
- мышцы атрофичны, гипертонус за счет расстройства электролитного баланса;
- выражены признаки обезвоживания: жажда, западение родничка и глазных яблок, сухость слизистых, афония, «рот воробья», заострение черт лица;
- молочница, стоматит, язвочки, изъязвление уздечки языка;
- отеки конечностей (голодные отеки);
- температура тела понижена, возникают подъемы до субфебрильных цифр. Конечности холодные;
- дыхание частью поверхностное, аритмичное, обусловленное нарушением регуляции ЦНС, метеоризмом со смещением диафрагмы кверху, ателектазы и гипостатические пневмонии;
- пульс редкий, слабый, низкое АД, тоны сердца приглушены;
- живот втянут или вздут, напряжен. Через истонченную стенку живота видны наполненные газами петли кишок. Печень и селезенка уменьшены в размерах;
- резко сниженная толерантность к пище проявляется полной анорексией, диспептическими явлениями: срыгиваниями, рвотами, учащенным жидким стулом или голодным стулом;
- мочеиспускание редкое, малыми порциями;
- у больных часто возникают гнойно-воспалительные очаги, может развиваться септическое состояние;
- часто отмечаются конъюнктивиты, кандидозный стоматит (молочница), глоссит, алопеция, ателектазы в легких, застойные пневмонии, рахит, анемии;
- в терминальной стадии гипотрофии у детей развивается гипотермия, брадикардия, гипогликемия (рисунок 44).



Рисунок 44 – Больной с гипотрофией III степени

### **Лабораторные данные**

Лабораторные данные свидетельствуют о сгущении крови. В моче большое количество хлоридов, фосфатов, мочевины, могут появиться ацетон и кетоновые тела.

## 5.2. Квашиоркор

Одним из вариантов гипотрофии у детей раннего возраста в тропических и субтропических странах может быть Квашиоркор. Заболевание возникает при отлучении ребенка от груди при преимущественно растительной пище и дефиците животных белков. Однако вторичные формы белковой недостаточности могут наблюдаться у детей и взрослых в различных регионах вследствие уменьшения абсорбции белка при длительной диарее, потерях белка при нефротическом синдроме, гельминтозах, ожогах, массивных кровопотерях, снижении синтеза белка при хронических заболеваниях печени, при инфекционных заболеваниях.

### Клиника:

- значительная задержка в физическом и психомоторном развитии;
- диффузная депигментация кожи и волос, выпадение волос;
- лунообразное лицо, пастозность тканей, мышечная атрофия, тяжелая степень анемии и отечность (рисунок 45).



а)



б)



Рисунок 45 – Две основные формы белково-калорической недостаточности:  
а) алиментарный маразм; б) квашиоркор

### Лечение

*Лечение гипотрофий должно быть комплексным:*

- устранение всех этиологических факторов;
- диетотерапия;
- организация рационального режима, ухода, воспитания, массажа и гимнастики;
- ферменто- и витаминотерапия;
- стимулирующее и симптоматическое лечение;
- выявление и лечение очагов инфекций и фоновых заболеваний (рахит, анемия и др.).

### Уход

Ребенка с гипотрофией важно не столько лечить, сколько выхаживать. Для этого необходимы следующие условия:

- щадящая среда жизни, устранение раздражителей;
- температурный режим – ребенка лучше содержать в боксе или кувезе при температуре воздуха 27 градусов, влажности 60–70 %, дополнительное согревание;
- тщательный уход за кожей и слизистыми;
- рациональный режим дня. Прогулки при температуре не ниже +5;

- необходимо ребенка чаще брать на руки для профилактики гипостатических пневмоний, разговаривать, играть.

Детей с гипотрофией I степени лечат на дому, а II–III степени – в стационаре. Однако самым важным является диетотерапия.

### Основопологающие принципы диетотерапии:

- трехфазовое питание с учетом толерантности к пище;
- «омоложение» пищи – применение продуктов, предназначенных для детей более младшего возраста;
- дробное питание, более частое кормление от 7 до 10 раз;
- ведение пищевого дневника, с контролем количества съеденной пищи, стула, диуреза, весовой кривой, количества выпитой жидкости;
- расчет питания, 1 раз в 5–7 дней;
- дважды в неделю копрограмма.

### Этапы диетотерапии

**1-й этап.** Этап адаптационный, осторожного кормления с выяснением толерантности к пище:

- принцип «омоложения» пищи: оптимальным является грудное молоко или адаптированные кисломолочные смеси на основе гидролизатов белка;
- объем пищи уменьшается, составляет только часть от должествующего, в зависимости от степени гипотрофии (таблица 5).

Таблица 5 – Стартовая диетотерапия

Степень тяжести	Объем смеси от должного по массе тела	Частота кормлений	Калораж, ккал/кг/сут	Белковая нагрузка, г/кг/сут	Длительность периода, дни
I степень	2/3	7	100–105	1,5	1–2 дня
II степень	1/2	8	75–80	0,7	3–7 дней
III степень	1/3	10	60	0,6	10–14 дней

Недостающую часть объема восполняют регидратационными растворами (регидрон, ора-лит, цитроглюкосолан, овощные и фруктовые отвары и соки, изюмное питье, 5%-я глюкоза).

**2-й этап.** Этап репарационный, переходный, длится до выздоровления ребенка. Продолжают постепенное увеличение объема пищи, стремясь достигнуть объема, необходимого для данного возраста здорового ребенка, уменьшают количество кормлений и постепенно вводят прикорм.

В переходный период повышают углеводную нагрузку до 14–16 г/кг, затем увеличивают нагрузку белками и жирами. Повышение количества белка достигают добавлением белковых смесей и продуктов (белковый энпит, творог, мясо), жиров – жировых смесей (жировой энпит, бифилин, яичный желток), углеводов – углеводных смесей (соки, каши).

Критерии эффективности диетотерапии второго этапа:

- улучшение общего эмоционального тонуса;
- улучшение морфофункционального состояния всех органов и систем;
- ежедневная прибавка в массе на 20–30 г;
- равномерный подъем весовой кривой.

**3-й этап.** Период усиленного питания. Ребенок получает такое же питание, как и его здоровые сверстники. Однако белковая и энергетическая нагрузка на фактическую массу повышается. Важно помнить, что при диетотерапии необходим индивидуальный подход к диете и ее расширению под контролем пищевого дневника и весовой кривой, которая должна быть равномерно восходящей (таблица 6).

Таблица 6 – Диетотерапия гипотрофий на третьем этапе

Степень гипотрофии	Калораж/кг	Белковая нагрузка/кг
I	140–160	3,5
II	160–180	4,0
III	200	4,5

Российская школа предлагает более усовершенствованную схему лечения различной степени тяжести гипотрофий. При I степени допускается только репарационный (восстановительный период), а при II и III степенях предлагается вести детей по всем трем этапам: адаптационным, репарационным и усиленного питания (таблица 7).

Таблица 7 – Диетическое лечение гипотрофии

Период	Длительность периода	Число кормлений (n)	Калорийность, ккал/кг/день	Белки, г/кг/день	Углеводы, г/кг/день	Жиры, г/кг/день
<b>Гипотрофия I степени</b>						
Репарационный	7–10 дней и более	По возрасту n = 5–6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и должноствующим весом			
			0–3 мес 115	2,2	13	6,5
			4–6 мес 115	2,6	13	6,0
			7–12 мес 110	2,9	13	5,5
<b>Гипотрофия II степени</b>						
Адаптационный	2–5 дня	n + 1, n + 2	Расчеты в соответствии с возрастом и фактической массой тела			
Репарационный	1–4 недели	n + 1, n + 2, затем n = 5–6 (7)	В соответствии с возрастом и должноствующим весом			На фактический вес
			В соответствии с возрастом и должноствующим весом			
Усиленного питания	6–8 недель	По возрасту n = 5–6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и должноствующим весом			
			130–145 ккал/кг/день	5 г/кг/день	14–16 г/кг/день	6,5 г/кг/день
<b>Гипотрофия III степени</b>						
Адаптационный	10–14 дней	1–2 день n = 10 3–5 день n = 7 6–7 дней и > n = 5–6	120 ккал/кг/день	1–2 г/кг/день	Расчеты в соответствии с возрастом и фактическим весом	
Репарационный	2–4 недели	По возрасту n = 5–6 (7)	В соответствии с возрастом и должноствующим весом			На фактический вес
			В соответствии с возрастом и должноствующим весом			
Усиленного питания	6–8 недель	По возрасту n = 5–6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и должноствующим весом			
			130–145 ккал/кг/день	5 г/кг/день	14–16 г/кг/день	6,5 г/кг/день

### Медикаментозная терапия:

- ферментотерапию проводят длительно, сменяя препараты: сычужные ферменты (абомин), фестал, панкреатин, мезим, панзинорм;
- витаминотерапия: аскорбиновая кислота, витамины группы B;
- сенсорная стимуляция: необходимо заботливое и нежное отношение к ребенку, благоприятная обстановка, физическая активность, как только ребенок будет чувствовать себя достаточно хорошо, как можно более активное участие матери (например, в уходе, кормлении, купании, игре);
- массаж и лечебная физкультура.

*При тяжелой степени гипотрофии:* лечение гипогликемии (уровень глюкозы в крови ниже 3 ммоль/л). Детям важно обеспечить частое кормление. Сразу после госпитализации необходимо их покормить лечебной смесью F-75 или дать 10%-й раствор глюкозы.

### Рецепт приготовления смеси F-75

300 мл молока, 100 г сахара, 20 мл растительного масла. 20 мл электролитно-минерального раствора, вода до общего объема 1000 мл.

При отсутствии смеси F-75 возьмите 300 мл айрана (биолакта или свежего коровьего молока), 75 г сахара, 20 мл растительного масла, 20 мл электролитно-минерального раствора и воды до общего объема 1000 мл.

*Лечение гипотермии:* ребенка нужно тепло одеть (включая голову), или накрыть его теплым одеялом и поставить рядом нагревательный прибор, или поместить ребенка на грудь матери (контакт кожа-к-коже) и накрыть их теплым одеялом, необходимо немедленно покормить ребенка.

*Лечение обезвоживания:* необходимо медленно отпаивать ребенка специальным регидратационным раствором ReSoMal. 5 мл/кг каждые 30 минут в течение первых 2 часов; затем 5–10 мл/кг/ч в течение следующих 4–10 часов.

#### **Рецепт приготовления раствора ReSoMal**

вода – 2 л;

ВОЗ-ОРС – 1 пакет;

сахароза – 50,0 г;

электролитно-минеральный раствор – 40,0 мл.

#### **Рецепт приготовления электролитно-минерального раствора в граммах)**

хлорид калия – 224;

трикалий цитрат – 81;

хлорид магния – 76; ацетат цинка – 8,2;

сульфат меди – 1,4;

вода – 2500.

## Глава 6. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

**Определение.** Болезни органов дыхания (БОД) – обширная группа острых и хронических воспалительных заболеваний дыхательной системы, вызываемых различными инфекционными, реже физическими и химическими факторами.

### Эпидемиология

БОД – наиболее частая патология детей раннего возраста. В структуре младенческой смертности они занимают 3-е место после перинатальной патологии и ВПР.

БОД делятся на 2 большие группы (таблица 8).

Таблица 8 – Классификация болезней органов дыхания

Острые бронхолегочные заболевания (ОБЛЗ)	Хронические бронхолегочные заболевания (ХБЛЗ)
1. Острый бронхит: - простой - обструктивный - бронхиолит	1. Хронический бронхит 2. Хронический бронхиолит 3. Бронхоэктатическая болезнь
2. Рецидивирующий бронхит	
3. Рецидивирующий обструктивный бронхит	
4. Острая пневмония	

В МКБ-10 нет диагноза «Хроническая пневмония». Хроническое воспаление локализуется в бронхах в виде хронического бронхита или перибронхиального склероза с развитием бронхоэктазов. В легких развивается пневмосклероз и там не может быть воспаления.

### 6.1. Острый бронхит

**Определение.** Это острое воспаление слизистой оболочки бронхов, вызываемое чаще всего различными инфекционными факторами.

#### Этиология

Бронхит – полиэтиологическое заболевание, обусловленное вирусами, бактериями, микоплазмами, хламидиями. Этиоструктура бронхита имеет свою возрастную и региональную зависимость. У детей младшего возраста в этиологии преобладают:

1. Вирусы, вызывающие ОРЗ. Сейчас их известно более 500 (грипп А, В, С, птичий, свиной, аденовирусы, парагрипп, РС-вирус, риновирус, герпесвирус, ЦМВ, энтеровирусы, коронавирус, вирус кори и др.).

2. Бактерии (гемофильная палочка, стафилококк, стрептококк, грамотрицательная флора, коклюшная палочка).

3. ДНК-персистирующие инфекционные возбудители – микоплазмы и хламидии.

Каждая вирусная инфекция имеет свои особенности, обуславливающие специфическую клинику бронхитов:

- при гриппозной этиологии заболевания преобладают общие симптомы интоксикации;
- при аденовирусной инфекции – катаральные явления;
- при РС-вирусной этиологии – синдром обструкции, характерный для обструктивных бронхитов и бронхиолитов;
- при хладийных и микоплазменных бронхитах – упорный кашель, продолжительный субфебрилитет (таблица 9).

Таблица 9 – Основные критерии диагностики вирусной инфекции

Грипп А, В, С.	Эпидемический подъем заболеваемости. Специфическая гриппозная интоксикация (высокая t, озноб, головокружение, головные и мышечные боли)
Аденовирусная инфекция	Выраженные катаральные явления, лимфоидная гиперплазия в носоглотке, пленчатый конъюнктивит
Парагрипп, РС-вирус	Синдром крупа, бронхообструктивный синдром
Хламидии, микоплазма	Продолжительный субфебрилитет, упорный кашель

Предрасполагающими факторами к развитию бронхита являются охлаждение или резкое перегревание, загрязненный воздух, пассивное курение.

### Патогенез

Патогенез заболевания обусловлен тропизмом вирусов к эпителию дыхательных путей. Они:

- повреждают эпителий дыхательных путей;
- угнетают барьерные свойства стенки бронхов и создают условия для развития воспалительного процесса бактериальной этиологии;
- повышают проницаемость сосудов слизистой оболочки,
- вызывают воспаление с выделением медиаторов воспаления и спазма бронхов;
- поражают нервные проводники и ганглии, нарушая нервную регуляцию бронхиального дерева и его трофику.
- нарушают мукоцилиарный индекс, изменение состава бронхиального секрета с развитием мукостаза;

Густой и вязкий бронхиальный секрет со сниженными бактерицидными свойствами является хорошей питательной средой для различных патогенов: вирусов, бактерий, грибов (рисунок 46).

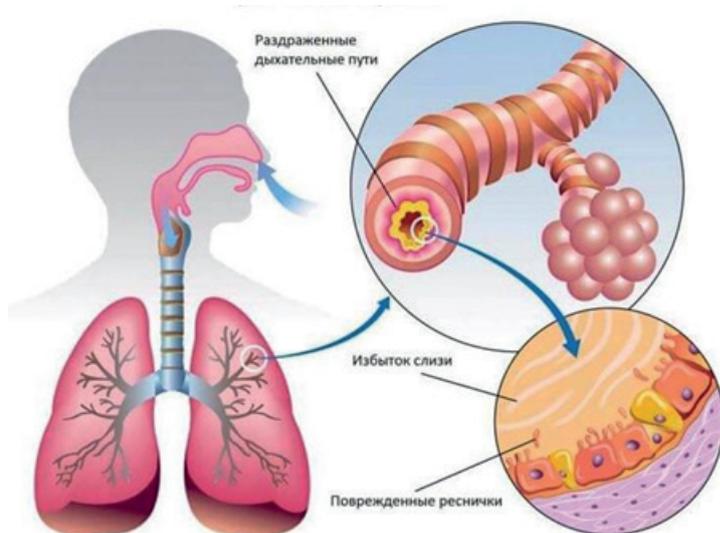


Рисунок 46 – Острый бронхит у детей

У детей раннего возраста часто отмечается острый обструктивный бронхит, обусловленный тем, что 80 % всей поверхности воздухоносных путей приходится на мелкие бронхи. Обструктивный синдром тем более вероятен, чем дистальнее поражение бронхов.

*Основные механизмы обструктивного синдрома:*

1. Наличие слизи в просвете бронха.
2. Утолщение (отек) слизистой оболочки стенки бронха.
3. Сокращение бронхиальных мышц (спазм).
4. Компрессия (сдавление извне) бронха.

Особенностью развития обструктивного синдрома у детей раннего возраста является преобладание отека слизистой оболочки бронха и гиперсекреции слизи с ее дискринией над бронхоспазмом (рисунок 47).

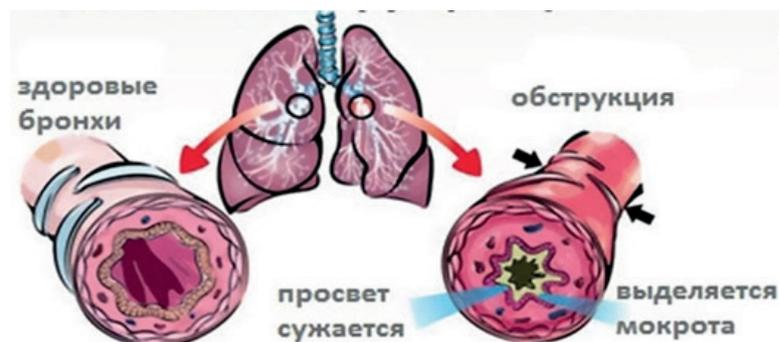


Рисунок 47 – Механизм обструктивного синдрома

### Общие клинические симптомы

Общеклиническими симптомами заболевания являются инфекционно-токсические проявления:

- повышение температуры тела;
- головная боль;
- слабость, раздражительность;
- снижение аппетита.

Острому бронхиту могут предшествовать: конъюнктивиты, риниты, эпиглотиты, фарингиты, ларингиты, трахеиты.

Наиболее опасен эпиглотит (гортанная ангина) – острое бактериальное (*Haemophilus influenzae* типа b) воспаление надгортанника, ткани гортаноглотки, язычка мягкого неба, создающее угрожающую жизни ребенка обструкции верхних дыхательных путей. Стремительно нарастают дисфония, дисфагия, боль в горле, слюнотечение, одышка, стрidor. Необходима срочная госпитализация, так как требуется восстановление проходимости респираторного тракта путем трахеостомии и интубации трахеи.

Фарингит – проявляется покашливанием, саднением в горле, ларингит – хриплым голосом, трахеит – саднением, болью за грудиной и сухим болезненным кашлем.

#### 6.1.1. Простой острый бронхит (ПОБ)

Кардинальными симптомами ПОБ являются:

1. Кашель. Вначале сухой, а на 4–8-й день болезни более мягкий, влажный.
2. При перкуссии над легкими ясный легочный звук.
3. При аускультации – жесткое дыхание, сухие, а затем влажные среднепузырчатые хрипы на вдохе и в начале выдоха. Хрипы чаще рассеянные, диффузные, симметричные, резко уменьшаются или исчезают после кашля.
4. Дыхательной недостаточности при ОПБ нет, или она нетяжелая.
5. Мокрота носит слизистый характер.
6. При наслоении бактериальной инфекции мокрота приобретает слизисто-гнойный характер (на фоне светлой мокроты появляются прожилки желтого или зеленоватого цвета). Мокроту дети, в отличие от взрослых, обычно не сплевывают, а проглатывают.
7. На рентгенограмме – отмечается усиление легочного рисунка и расширение корней легких при отсутствии инфильтративных очаговых изменений.
8. В крови – лейкопения или умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

### 6.1.2. Острый обструктивный бронхит (ООБ)

Кардинальными симптомами ООБ являются:

- выраженные респираторные нарушения, бронхиальная обструкция, экспираторная одышка;
- отмечается сухой или влажный мучительный кашель, не приносящий облегчения;
- дыхание становится шумным, свистящим;
- при перкуссии легочной звук с коробочным оттенком;
- при аускультации прослушиваются рассеянные сухие жужжащие (низкие) и свистящие (высокие) хрипы на фоне жесткого дыхания. Хрипы могут быть слышны на расстоянии. Чем младше ребенок, тем чаще у него помимо сухих могут быть выслушаны и влажные среднепузырчатые хрипы;
- отмечается участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания – втяжение межреберий;
- дыхательная недостаточность тем более выражена, чем младше ребенок.

### 6.1.3. Острый бронхиолит

Заболевание отмечается преимущественно у детей первых двух лет жизни с двусторонним диффузным поражением бронхиол. Слизь образует плотные пробки внутри бронхиол, приводя к обтурации, обструкции, развитию коллапса и выраженной ДН. Типичны гипоксемия с легочной гипертензией и расстройствами гемодинамики. Это наиболее тяжелый вариант течения заболевания, характеризующийся диффузным (генерализованным) поражением мелких бронхов и бронхиол и развитием значительной ДН.

Клинической особенностью являются: быстро нарастающие симптомы тяжелой дыхательной недостаточности: тахипноэ, одышка, апноэ, втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, напряжение грудино-ключично-сосцевидных мышц, бледность, пероральный или генерализованный цианоз, тахикардия, эксикоз. Перкуторный звук над легкими с коробочным оттенком. При аускультации прослушивается обилие незвучных мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов на вдохе и в самом начале выдоха, свистящие сухие хрипы на выдохе. Рентгенологически инфильтративные тени отсутствуют. При приступах апноэ ребенок может погибнуть (рисунок 48).

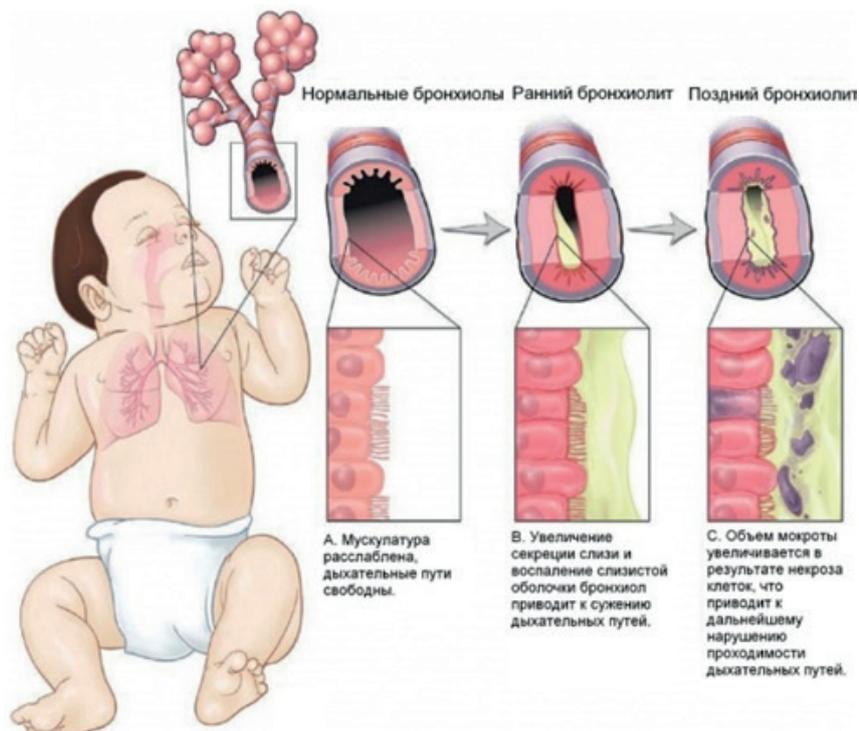


Рисунок 48 – Острый бронхиолит

### 6.1.4. Острый облитерирующий бронхолит (ООБЛ)

Заболевание характеризуется закупориванием (облитерацией) мелких бронхов и бронхиол узловатыми массами, состоящими из гранулярной и фиброзной ткани. Далее следует нарушение легочного кровотока, дистрофия и склероз легочной ткани. Нарушения легочного кровотока приводят к гипертензии малого круга, повышенной нагрузке на правое сердце и образованию «легочного сердца». В дальнейшем могут развиваться бронхоэктазы, хронический пневмосклероз.

В клинике отмечаются симптомы острого бронхолита и/или пневмонии. Далее наблюдаются нарастающая одышка, кашель с мокротой, свистящие хрипы, лихорадочные эпизоды. Поражение легких на рентгенограмме напоминает «ватное легкое», которое бывает при туберкулезе. Прогноз неблагоприятный, 50–60 % больных умирают в остром периоде.

### 6.2. Рецидивирующий бронхит (РБ)

**Определение.** Это воспаление слизистой РБ оболочки бронхов, эпизоды которого повторяются 2–3 раза в год в течение 1–2 лет чаще на фоне острых респираторных инфекций.

#### Этиология

У детей обострения РБ связаны с ОРЗ как вирусной, так и бактериальной, микоплазменной этиологии. Предрасполагающими факторами являются: хронические очаги инфекции в ЛОР-органах (хронические синуситы, тонзиллит, аденоидит), аномалии конституции, особенности иммунологической реактивности бронхов, аномалий развития бронхолегочной и сосудистой систем и многие другие.

#### Патогенез

Повторные смешанные инфекции и экзогенные влияния, дефициты микронутриентов приводят к медленному очищению бронхов от инфекционных агентов. У значительной части больных первичным РБ в момент обострения выявлены различные варианты возрастных дисиммуноглобулинемий.

#### Клиника

Зависит от периода заболевания: обострения (рецидив), обратного развития (неполная ремиссия), полной ремиссии. Обострения, как правило, бывают осенью, ранней весной, реже зимой и отсутствуют летом. Клиническая картина обострения соответствует клинике острого бронхита. Длительность обострения обычно около 3–4 нед. Хрипы исчезают раньше кашля, а жесткое дыхание сохраняется дольше других отклонений от нормы. Рентгенологические изменения в момент обострения сводятся к усилению легочного рисунка, особенно в области корней легких, расширению корней. Диагноз основан на клинико-anamnestических данных. В межприступном периоде над легкими патологических изменений обычно не находят. Нередко у детей имеется анемия, обусловленная частыми инфекционными процессами. Дети могут отставать в нервно-психическом развитии.

**Дифференциальный диагноз.** При РБ дифференциальный диагноз направлен прежде всего на последовательное исключение заболеваний, которые проявляются повторными бронхолегочными инфекционными процессами.

**Диспансерное наблюдение.** После обострения целесообразно хотя бы 1 раз в год пребывание в течение 2 месяцев в местном санатории. Участковый педиатр осматривает больных 1 раз в 2–3 месяца, а оториноларинголог и стоматолог – 2 раза в год. При ведении больных важны:

1) разъяснения родителям необходимости контроля за соблюдением гипоаллергенной обстановки дома и борьбы за чистый воздух;

2) лечебная гимнастика и массаж (в школе дети могут заниматься физкультурой, но не в основной группе);

3) выявление и санация хронических очагов инфекции.

**Прогноз.** При рациональном лечении большинство больных с первичным РБ либо поправляются, либо болеют значительно реже. РБ, длящийся более 5 лет, – предвестник хронического бронхита подростков и взрослых.

### 6.3. Лечение бронхитов

*Назначается:*

1. Постельный режим в лихорадочный период (2–3 дня).
2. Диета молочно-растительная. Пища легкоусвояемая, механически и термически щадящая, богатая витаминами.
3. Обильное питье: настой шиповника, чай с лимоном, малиной, минеральные воды, теплые морсы.
4. Специфическую терапию ОРВИ начинают с применения лейкоцитарного интерферона по 0,25 мл в оба носовых хода каждые 1,5–2 часа и другие противовирусные препараты.

В современные наиболее эффективные противовирусные препараты включены 8 наименований:

#### **1. Для детей с рождения до 2-х лет:**

ВИФЕРОН (свечи, 150000 МЕ). Содержат человеческий рекомбинантный, т. е. произведенный генномодифицированными бактериями, интерферон. Это вещество, которое обладает как прямым противовирусным действием, так и способностью стимулировать иммунную реакцию организма.

ГРИППФЕРОН (назальный спрей). Еще один препарат на основе человеческого рекомбинантного интерферона. Спрей не всасывается через слизистые оболочки, т. е. не действует на весь организм, из-за чего считается более безопасным. Да и передозировать его таким образом сложно. Из недостатков нужно отметить необходимость частого применения – малышам до года впрыскивают по 1 дозе (1 «пшику») в каждую ноздрю 5 раз в сутки. Причем именно в сутки, т. е. каждые 4–5 часов без перерыва на ночной сон.

Следует отметить, что нет ни одного средства с прямым противовирусным действием, разрешенным к применению у детей этого возраста. Но имеется очень доступный выход – грудное молоко, в котором содержатся противовирусные антитела.

#### **2. Для детей с 2-х до 7 лет:**

АРБИДОЛ (приготовление суспензии);  
КАГОЦЕЛ;  
ОСЕЛЬТАМИВИР.

#### **3. Для детей школьного возраста и взрослых:**

ИНГАВИРИН;  
АМИКСИН;  
ЗНАМИВИР.

#### **4. Жаропонижающая терапия.**

При температуре 38,5 °С и выше назначается:

- обтирание прохладной водой (но не холодной);
- ибупрофен (5–10 мг/кг на прием).

## 5. Противокашлевые средства:

- препараты центрального действия, подавляющие кашель (Синекод, Глаувент, Глауцин), назначаются при навязчивом, мучительном кашле. Однако подавление кашля с помощью этой группы средств не должно широко использоваться, ибо кашель – защитная реакция организма;

- муколитики в настоях, в отварах – травы и корни и в сиропах, таблетках, порошках: алтейный корень (мукалтин), лист подорожника, лист мать-и-мачехи, трава термопсиса, плод аниса, сосновые шишечки, березовые почки, пертуссин (экстракт чабреца), бромгексин, мукосолван и амброксол.

## 6. Антибиотикотерапия

В подавляющем большинстве случаев не показана. ВОЗ предлагает следующие критерии для назначения антибиотиков при респираторных инфекциях:

- кашель;
- западение межреберных промежутков;
- отказ от питья;
- число дыханий более 50 в минуту (после года – более 40 дыханий в минуту).

### При бронхитах с синдромом обструкции

Назначаются спазмолитические средства. Препаратами выбора являются  $\beta_2$ -адреномиметики короткого действия, предпочтительно в форме ингаляций через спейсер, небулайзер, ультразвуковой ингалятор 1–2 дозы каждые 20 минут в течение часа (рисунок 49).



Рисунок 49 – Ультразвуковой ингалятор

Предпочтительным препаратом является сальбутамол. Эффект ингаляции наступает через 3–5 минут и продолжается 4–6 часов. Методика дачи сальбутамола: каждые 20 мин 3 раза в течение часа. При улучшении симптомов бронхоспазма, можно давать препарат каждые 2 часа. После стабилизации состояния пациента препарат назначается каждые 4–6 часов.

При низкой эффективности сальбутамола добавляют ипатропия бромид (атровент) в ингаляциях. Можно назначить и их комбинированный вариант: фенотерол (беродек) с ипатропием бромидом – беродуал.

Если трехкратная ингаляция в течение часа  $\beta_2$ -агонистами, или в их комбинации с ипатропием бромидом (беродуалом) не эффективна, то сразу!!! подключают системные глюкокортикостероиды парентерально для повышения чувствительности  $\beta_2$ -рецепторов (в дозе 1–3 мг/кг преднизолон или дексаметазон 0,6 мг/кг/сут), но с быстрой отменой по мере купирования обструкции. Это позволяет избежать блокады  $\beta_2$ -рецепторов и снижает риск развития астмы!!!

Аминофиллин назначают при неэффективности быстродействующих бронхолитических средств с преднизолоном. Внутривенное введение аминофиллина в дозе 5–6 мг/кг (капельно в 100–150 мл 0,9%-го натрия хлорида) в течение часа.

### **При бронхитах с синдромом тяжелой ДН**

Назначается терапия, направленная на коррекцию ДН: свежий, несколько прохладный воздух, кислородотерапия: увлажненный кислород, назальные канюли, «усы», ИВЛ.

При развитии «влажных легких» (признак левожелудочковой недостаточности) необходимо назначить диуретики, сердечные гликозиды.

В тяжелых случаях показана специфическая терапия:

- рибавирином (вирозол), который назначают в аэрозоле (в 1 мл 20 мг рибавирина) в течение 12–18 часов в сутки 3–7 дней;

- можно назначить сальбутамол по алгоритму;

- показаны глюкокортикостероиды местно (в аэрозоле – бетаметазон, гидрокортизон) и парентерально, но с быстрой отменой по мере купирования обструкции.

### **При рецидивирующем бронхите**

В момент рецидива, как правило, приходится прибегать к назначению антибиотиков (амоксциллин, макролиды, пероральные цефалоспорины и др.) на 7–8 дней. Муколитические средства и фитотерапия, ингаляции щелочные (2%-й гидрокарбонат натрия) являются неизменным звеном терапии. Лечебный массаж и гимнастика в сочетании с постуральным дренажем и вибрационным массажем – обязательные составные части лечения.

## **6.4. Пневмония**

**Определение.** Пневмония (от *греч.* – *pneumon* – легкое) – это острое инфекционно-воспалительное заболевание легочной паренхимы с вовлечением в процесс всех структурных элементов респираторного отдела легких с нарушением функции внешнего дыхания.

В Клинических рекомендациях Российского респираторного общества под редакцией акад. А.Г. Чучалина (2015) дано более уточненное определение пневмонии, отражающее ключевые моменты этиологии, морфологии, клиники и лабораторной диагностики заболевания: «Пневмония – острое инфекционное заболевание, различное по этиологии (преимущественно бактериальное), характеризующееся очаговыми поражениями легких с внутриальвеолярной экссудацией, что проявляется выраженными в различной степени интоксикацией, респираторными нарушениями, локальными физикальными изменениями со стороны легких и наличием инфильтративной тени на рентгенограмме грудной клетки».

### **Критерии диагностики**

1. *Клинические:* повышение температуры тела, кашель, физикальные изменения в легких, дыхательная недостаточность.
2. *Рентгенологические:* инфильтративные изменения в легких.
3. *Лабораторные:* наличие острых воспалительных изменений гемограммы.

### **Эпидемиология**

В структуре детской заболеваемости и смертности пневмония занимает одно из ведущих мест. Заболеваемость пневмониями составляет 15–20 на 1000 детей первых трех лет жизни и примерно 5–6 случаев на 1000 детей старше 3-х лет.

### **Актуальность изучения пневмоний**

Обусловливается ростом частоты, тяжести клинического течения и исхода заболевания у детей раннего возраста. Детская смертность от пневмоний в мире составляет около 1,1 млн

случаев (это больше, чем от СПИДа, малярии и кори вместе взятых). По данным ВОЗ, в 2015 году 15 % всех случаев детской смертности составили пневмонии. При этом 99 % летальных случаев от пневмонии у детей до 5 лет приходится на слабо- и среднеразвитые страны мира.

В Российской Федерации заболеваемость пневмонией у детей составляет 4–15 на 1000. В КР – 15 на 1000, из них 12,5 на 1000 – детей до пяти лет. Заболеваемость пневмониями минимальная в июле-сентябре, повышается в октябре-декабре, достигает максимума в январе-апреле и снижается в мае-июне (рисунок 50).



Рисунок 50 – Частота пневмоний у детей в КР

Причем в 88 % случаев смертность приходится на детей до 5 лет (рисунок 51).

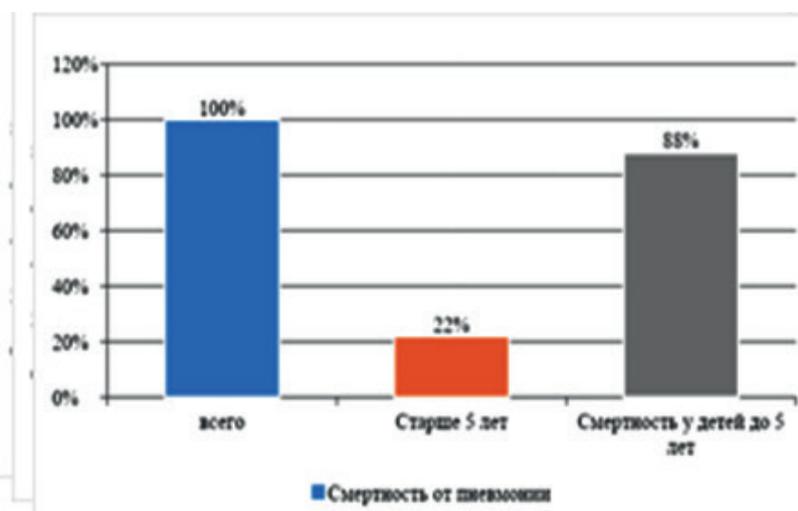


Рисунок 51 – Смертность детей от пневмоний в КР

### **Факторы риска, предрасполагающие к развитию пневмоний у детей**

Частота, тяжесть течения пневмоний у детей обусловлена:

1. «Экспираторным» строением грудной клетки (грудная клетка находится как бы в фазе максимального вдоха).
2. Отхождением ребер от позвоночника под прямым углом, что ведет:
  - к ограничению увеличения дыхательного объема;
  - ограничивает экскурсию легких;

- способствует нарушению функции внешнего дыхания, ателектазу, застою и развитию инфекционного процесса в этих участках (рисунок 52).

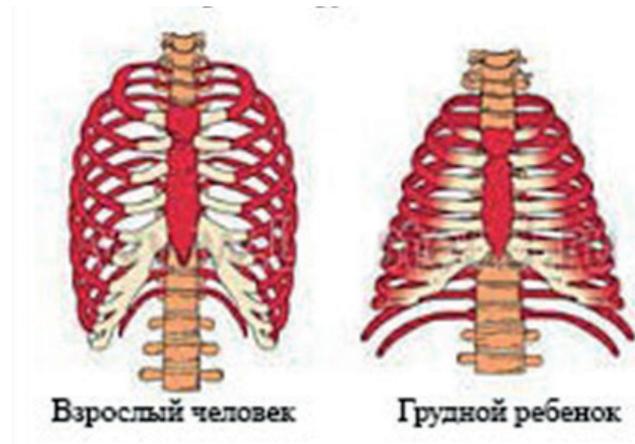


Рисунок 52 – Строение грудной клетки

3. Развитию пневмоний у детей способствуют деформации грудной клетки, врожденные и приобретенные, ограничивающие экскурсию легких: ахитическая грудная клетка, Гаррисонова борозда, «грудь сапожника» и др. (рисунок 53).



Рисунок 53 – Деформации грудной клетки: а) – воронкообразная деформация грудной клетки; б) – килевидная деформация грудной клетки

4. К пневмониям предрасполагают и особенности строения самой легочной ткани у детей:
- «примитивный» характер ацинуса легких;
  - дефицит сурфактанта;
  - рыхлость межуточной ткани;
  - обилие кровеносных и лимфатических сосудов;
  - бедность эластической ткани;
  - меньшее количество альвеол.

Эти признаки обуславливают полнокровие и меньшую воздушность легочной ткани, способствуют быстрому застою, ателектазу, эмфиземе, склонности к быстрому развитию инфекции в легких. В результате нарушается газообмен в организме.

5. У детей низкая возбудимость дыхательного центра к гипоксии и гиперкапнии, что снижает адаптивно-компенсаторные реакции организма.

6. Частота и тяжесть пневмоний у детей раннего возраста обусловлена и особенностями иммунологической реактивности:

- низкая барьерная функция слизистых дыхательной системы;
- меньший синтез гуморальных иммуноглобулинов, в частности IgA;
- низкая фагоцитарная активность лимфоцитов;
- низкий уровень гамма-глобулинов, пропердина, лизоцима.

Все это обуславливает легкость проникновения, распространения и тяжести клинического течения инфекции в легких у детей раннего возраста.

### Этиология

Пневмония является полиэтиологическим инфекционным заболеванием и вызывается разнообразными возбудителями: бактериями, вирусами, микоплазмами, хламидиями, простейшими, патогенными грибами и другими микроорганизмами. В мире набирает обороты пандемия COVID-19, которая вызывает наиболее тяжелое течение пневмонии.

#### **Этиология пневмоний зависит:**

- от условий возникновения (внутриутробные, домашние, госпитальные);
- возраста детей ( доношенный, недоношенный, раннего и старшего возраста);
- преморбидного фона ребенка (иммунодефицитное состояние, анемия, рахит и др.).

### 1. Этиоструктура домашних пневмоний

В этиологии домашних пневмоний вновь ведущее место (60–85 %) занимает пневмококк. На втором по частоте месте стоит гемофильная палочка. По данным наших исследований, у детей раннего возраста преобладает (81,6 %) пенициллинорезистентная грамположительная флора – стрептококки и стафилококки (57,14 и 42,86 %). У детей из многодетных семей с низким социальным статусом чаще ( $p < 0,01$ ) высеваются патогенные штаммы стрептококков (*St. Pneumonia*, *St. Pyogenes*) и в 2,6 раза чаще встречаются микст-инфекции (Боконбаева С.Дж., Алиева Ж.К, 2018).

### 2. Этиоструктура госпитальных пневмоний

Госпитальные пневмонии вызываются высокопатогенной, суперрезистентной (spp) ко многим антибиотикам госпитальной микрофлорой. Преобладают патогенные штаммы грамположительной и грамотрицательной микрофлоры: стафилококки (белый, золотистый, гемолитический), стрептококки, кишечная палочка, протей, палочка синезеленого гноя, клебсиеллы и др. Это нозокомиальная (нозокомио – уход), «вторая инфекция», наслоившаяся на уже существующую, вследствие нарушения санитарно-гигиенических норм. Особенно тяжело протекает синегнойная и клебсиеллезная госпитальная инфекция реанимационных отделений и палат интенсивной терапии. Резервуарами этой инфекции в стационаре обычно являются влажные среды: увлажнители аппаратов ИВЛ, катетеры, зонды, интубационные трубки, раковины, краны, руки персонала, предметы ухода, донорское молоко, питьевая вода.

Коварство синегнойная палочка и клебсиеллы состоит в том, что прежние дезинфицирующие средства – хлорамин, фурацилин, риванол, нитрогенол и даже 0,05–0,2%-е растворы хлоргексидина не только не убивают эти микробы, но даже могут использовать фурацилин и риванол как источники энергии для роста.

### 3. Этиоструктура неонатальных пневмоний

Неонатальные пневмонии делятся на врожденные и приобретенные.

При *врожденных* пневмониях (развивающихся в первые 72 часа после рождения) этиологическую роль играет микрофлора родовых путей матери: стрептококки группы В, кишечная палочка, клебсиелла, золотистый стафилококк, микоплазма, хламидии, ЦМВ и герпесвирусная инфекция. Возможны и ранние коревые пневмонии.

При *приобретенных* неонатальных (нозокомиальных) пневмониях, развивающихся через 72 часа после рождения, значима роль госпитальных микробов: стафилококков, стрептококков, кишечной, синегнойной палочки, протей.

#### **4. Этиоструктура вирусных пневмоний**

Пневмонии могут быть вызваны вирусами: гриппа, парагриппа, респираторно-синцитиальным вирусом, аденовирусом, энтеровирусами (Коксаки и ЭСНО), риновирусом, вирусом кори и др. В последние годы отмечались эпидемии пневмоний, вызванных вирусами птичьего, свиного гриппа. Приняла характер пандемии короновиральная инфекция COVID-19.

По классической пульмонологии вирусная инфекция чаще всего играет роль фактора, способствующего возникновению пневмонии. Она снижает иммунологическую реактивность организма, вызывает некротические изменения эпителия, уменьшает барьерную функцию слизистых дыхательных путей и создает условия для внедрения и активации бактериальной флоры.

Однако в период сезонных эпидемий вирусы гриппа, парагриппа, РС-вирусы могут иметь самостоятельное этиологическое значение. Последние события, связанные с коронавирусной пандемией COVID-19, свидетельствуют о самостоятельной этиологической роли вируса в развитии крайне тяжелых форм пневмоний с выраженной дыхательной недостаточностью и летальным исходом.

#### **5. Этиоструктура атипичных пневмоний**

Пневмонии могут быть вызваны атипичной пневмопатогенной микрофлорой – хламидиями и микоплазмами. Атипичность состоит в их внутриклеточной локализации и длительной персистенции. Инфицирование чаще всего происходит интранатально, при прохождении плода по инфицированным родовым путям матери. Однако их значение возрастает и у детей старшего возраста, особенно в закрытых коллективах.

#### **6. Этиоструктура пневмоний у недоношенных детей**

У недоношенных детей и у детей с иммунным дефицитом возбудители пневмонии могут быть паразитарной пневмоцистной этиологии. Играет роль и условно патогенная флора.

#### **7. Грибковые пневмонии**

Заболевание может быть вызвано и грибами рода *Candida*, особенно у детей с иммунодефицитным состоянием и у детей, получавших нерациональную антибиотикотерапию.

#### **8. Экологические факторы риска развития пневмоний**

Развитию пневмоний у детей может способствовать большой комплекс экологических факторов риска – климатогеографических, медико-биологических, техногенных, антропогенных и социальных, воздействующих на организм ребенка в ante-, intra- и постнатальных периодах:

- заболевания матери, патологическое течение беременности и родов, курение;
- угрожаемое состояние плода, асфиксия новорожденного, внутричерепная и спинальная родовая травма, ЗВУР, недоношенность;
- ВПР сердца, дыхательной системы, ЦНС, ЖКТ;
- неблагоприятный преморбидный фон (рахит, анемия, гипотрофия, аномалии конституции);
- нарушение режима ухода, вскармливания ребенка;
- плохие материально-бытовые условия, сырость, теснота, плохое проветривание комнаты;
- высокогорье, смог, холодное время года.

Непосредственно провоцирующим фактором является охлаждение или любой другой стрессорный фактор.

## Патогенез

Основным путем проникновения инфекции является аэрогенный, очень редко – гематогенный путь из септических гнойных очагов. Возбудители, попадая в верхние дыхательные пути, обволакиваются слизью. Суть негативной роли вирусной инфекции состоит в том, что она поражает слизистую оболочку дыхательных путей, снижает мукоцелиарный индекс, вызывает избыточное выделение слизи в носоглотке, обладающей низкими бактерицидными свойствами. Эта слизь, как скафандр, защищает микробной «эмбол» от защитных факторов организма ребенка и облегчает проникновение его в нижние дыхательные пути вплоть до бронхиол, развития отека, ателектаза и застоя.

Местом внедрения и размножения инфекции является респираторная бронхиола при переходе ее в альвеолу. Имеются два фактора, обуславливающие локализацию микробного эмбола:

- замедленное, турбулентное движение воздуха в месте ампулаобразного расширения просвета в альвеоле;
- замещение цилиндрического реснитчатого эпителия однослойным кубическим, не обладающим защитными свойствами.

Здесь микроорганизмы интенсивно размножаются и вызывают воспаление с вовлечением прилежащих участков паренхимы легкого.

При кашле инфицированная слизь из очага воспаления попадает в крупные бронхи, а затем, распространяясь в другие респираторные бронхиолы, обуславливает создание новых очагов воспаления, то есть распространение инфекции в легких происходит бронхогенно.

Ограничение воспалительного процесса вблизи респираторной бронхиолы обуславливает очаговую пневмонию, в пределах сегмента – сегментарную, в пределах доли – долевую (крупозную). При воспалении в интерстиции наблюдается интерстициальная пневмония.

Большую роль в патогенезе пневмоний играют ателектаз или закупорка микробным эмболом приводящего бронха. В ателектатическом участке развивается расширение кровеносных и лимфатических сосудов, транссудация, застой и быстрое инфицирование.

1. *Начальным звеном* патогенеза является нарушение внешнего дыхания, нарушение газообмена в воспаленной легочной ткани: кислорода из просвета альвеолы в кровь, углекислого газа из крови в альвеолу и во внешнюю среду. Развивается респираторная гипоксемия (рисунок 54).

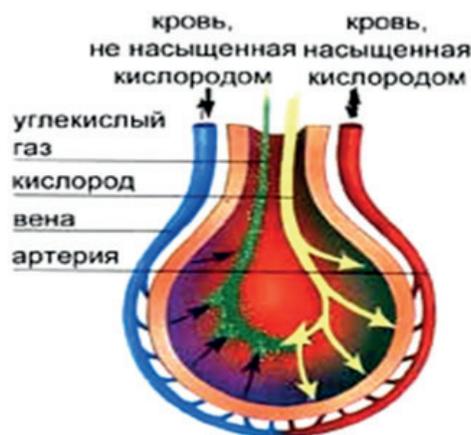


Рисунок 54 – Газообмен в альвеоле

2. *На втором этапе* нарушается гемодинамика со снижением объема циркулирующей крови (ОЦК), спазмом периферических сосудов, централизацией кровообращения. К респираторной гипоксемии присоединяется циркуляторная гипоксемия. Кровь циркулирует по укороченному пути «сердце – головной мозг», повышается артериальное давление в малом круге кровообращения, что ведет к дополнительной нагрузке на правое сердце и обменно-дистрофическим изменениям миокарда.

3. Следующее звено патогенеза – тканевая гипоксия, которая возникает при значительном снижении парциального давления кислорода в крови. При этом клетки организма ребенка теряют способность усваивать кислород. Аэробный гликолиз сменяется анаэробным.

4. К респираторному ацидозу присоединяется метаболический ацидоз.

В тканях накапливаются молочная кислота и другие недоокисленные продукты обмена, развивается ацидоз с повышением проницаемости сосудистых стенок, что ведет к отеку тканей и диапедезным кровоизлияниям, в частности головного мозга.

Ухудшение реологии крови (сгущение) является причиной развития ДВС-синдрома. При гипоксии, расстройстве гемодинамики и микроциркуляции страдают все органы и системы. В первую очередь ЦНС, печень, сердечно-сосудистая система, почки. Развитие ДВС-синдрома и острой надпочечниковой недостаточности (ОНН) является проявлением инфекционно-токсического шока (ИТШ). Чаще всего ДВС-синдром возникает при инфекциях, вызванных грамотрицательными кокками (менингококками) и бактериями (гемофильной палочкой). Их эндотоксины повреждают эндотелий капилляров, вызывая повышенную агрегацию и адгезию тромбоцитов, микротромбозов с последующим развитием коагулопатии потребления.

### Классификация пневмоний

Пневмонии у детей классифицируются по условиям развития, форме, тяжести и течению (таблица 10).

Таблица 10 – Рабочая классификация пневмоний у детей

Условия развития	Форма (тип)	Тяжесть	Течение
Внебольничные (домашние)	Очаговая	Нетяжелая (неосложненная).	Острое
Внутрибольничные (госпитальные)	Очагово-сливная	Тяжелая (осложненная):	Затяжное
Врожденные	Сегментарная	- дыхательная недостаточность;	
Пневмонии у лиц с иммунодефицитным состоянием	Крупозная	- сердечная недостаточность;	
	Интерстициальная	- токсикоз, нейротоксикоз;	
		- ДВС-синдром, ОНН; - легочная деструкция; - плеврит	

#### 1. По условиям развития выделяют:

- *внебольничные пневмонии*, развивающиеся в домашних условиях. В их этиоструктуре преобладают пневмококк (50–85 %), реже – гемофильная палочка (7–10 %);

- *внутрибольничные пневмонии* (госпитальные, нозокомиальные) – это пневмонии, развивающиеся не ранее 72 часов с момента госпитализации ребенка или в течение 72 часов после его выписки.

В их этиоструктуре преобладают госпитальные, резистентные к антибактериальной терапии, штаммы микробов (стафилококки, клебсиеллы, протей, кишечная палочка и др.):

- *внутриутробные (врожденные)* – это пневмонии, возникающие в первые 72 часа после рождения ребенка. В этиологии играет роль экстра- и интрагенитальная инфекция матерей: стрептококк группы В, кишечная палочка, золотистый стафилококк, микоплазмы, уреоплазмы, хламидии, цитомегаловирусная (ЦМВ) и герпесвирусная инфекция.

- *пневмонии у больных с иммунодефицитным состоянием*. Они могут быть вызваны различными бактериями, пневмоцистами, грибами рода кандиды

#### 2. По форме (типу) выделяют:

- *очаговые пневмонии*, характеризующиеся наличием очагов инфильтрации размером 0,5–1,0 см, очаги могут сливаться (очагово-сливная пневмония);

- *сегментарные пневмонии* (моно- или полисегментарные), характеризующиеся воспалением целого сегмента со снижением его воздушности и ателектаза;

- *крупозные пневмонии*, характеризующиеся гиперергическим воспалением целой доли, имеет циклическое течение с фазами прилива, красного, затем белого опеченения и разрешения. Этиология обычно пневмококковая;

- *интерстициальные пневмонии*, характеризующиеся воспалительной инфильтрацией и пролиферацией интерстиция легких очагового или распространенного характера. Ее обычно вызывает определенная микрофлора: вирусы, пневмоцисты, грибы.

**3. По тяжести заболевания** выделяют:

- *нетяжелые*, неосложненные пневмонии;
- *тяжелые*, осложненные различными синдромами пневмонии: токсическим, дыхательной недостаточности (ДН), сердечно-сосудистой недостаточности (ССН), диссеминированным внутрисосудистым свертыванием (ДВС), надпочечниковой недостаточностью (НН), инфекционно-токсическим шоком (ИТШ), деструкцией легочной ткани и др.

**4. По течению** выделяют:

- *острое течение*, когда полное клинико-рентгенологическое выздоровление наступает за 4–6 недель от начала заблевания;
- *затяжное течение*, когда выздоровление наступает за 2–4 и более (до 6) месяцев.

### Клиника пневмонии

Начало заболевания может быть постепенным, как вторая волна на 5–7-й день ОРВИ, или внезапным.

Патогномоничными синдромами являются:

1. *Синдром гипертермии*. Повышение температуры тела до фебрильных цифр (выше 38 °С).

2. *Синдром интоксикации*: снижается аппетит, дети вялые, капризничают, плохо спят, отмечается бледность, сероватый оттенок кожи с мраморным рисунком. У младенцев иногда отмечается тошнота, рвота.

3. *Респираторный синдром*: проявляется катаральными явлениями – чиханием, насморком, кашлем и одышкой.

Критерием диагностики является симптомокомплекс, определяемый, как «пневмонический статус»:

- усиливающийся кашель, причем он может быть почти непрерывным, сухим, мучительным, лишаящим ребенка сна. В динамике характер кашля меняется: сухой сменяется вначале влажным, но с трудно отделяющейся вязкой мокротой, потом мокрота становится жидкой и легко откашливается;

- цианоз. При дыхательной недостаточности I степени возникает пероральный цианоз, усиливающийся при физической нагрузке (плач, кормление грудью), в более тяжелых случаях акроцианоз появляется в покое, а в самых тяжелых случаях появляется диффузный цианоз, кожа приобретает землисто-серый оттенок;

- одышка при пневмонии смешанного типа (экспираторно-инспираторная). При легких формах пневмонии наблюдается одышка с раздуванием крыльев носа при физической нагрузке (плач, сосание), затем – в покое. При тяжелых в акте дыхания участвует вся вспомогательная мускулатура. Покачивание головки с актом дыхания, втяжение яремной и подключичной ямок, эпигастральной области, межреберных промежутков, диафрагмы. В тяжелых случаях может отмечаться «пародоксальное дыхание», когда на вдохе грудная клетка западает. Дыхание становится «стонущим»;

- тахипноэ и тахикардия. Чем тяжелее форма заболевания, тем меньше соотношение частоты пульса к частоте дыхания. В норме это соотношение 4:1, при пневмонии соотношение уменьшается до 3:1, 2:1, 1:1;

- дыхательная аритмия с кратковременным апноэ.

При физикальном исследовании выявляются локальные признаки пневмонии:

- укорочение перкуторного звука над пораженным участком легкого;

- усиление бронхофонии;

- ослабленное дыхание;
- локальные мелкопузырчатые хрипы, или крепитация.

Однако у маленьких детей их удается определить далеко не всегда (у 60–80 % больных). Поэтому, по определению ВОЗ, «золотым стандартом» постановки диагноза пневмонии у них является рентгенография.

### Стафилококковые пневмонии

Чаще это госпитальные пневмонии бронхогенного или гематогенного заноса. Они составляют 10 % от всех пневмоний. Обычно 30 % больных составляют дети в возрасте до 3-х мес. и 70 % – до 1 года. В последние годы удельный вес стафилококков в этиологии пневмоний увеличился в 45 раз, более 90 % заболеваний обусловлено антибиотико-резистентными штаммами, что крайне затрудняет их лечение.

Имеются 3 вида стафилококков: золотистый, эпидермальный, сапрофитный. Особо патогенен золотистый, патогенность проявляет и эпидермальный стафилококк.

Патогенность связана выделением ими ряда токсинов и ферментов, обуславливающих клинические проявления и исход заболевания:

1) токсины – некротоксин (ответствен за образование абсцессов, булл, пиопневмотораксов), гемолизин (гемолиз Эр, анемия), лейкотоксин (снижает фагоцитарную активность лейкоцитов), энтеротоксин (нарушает функцию ЖКТ);

2) ферменты – стафилокиназа, гиалуронидаза, плазмокоагулаза.

Чем стафилококк больше вырабатывает коагулазу, тем он патогеннее.

Стафилококки вызывают сливную бронхопневмонию одностороннюю или более выраженную на одной стороне и характеризующуюся обширными участками геморрагического некроза и полостями неправильной формы.

#### Клиника:

- характерно острое начало с высокой температурой, нередко с ознобами, кашлем (сухим или со слизисто-гноющей мокротой), болями в грудной клетке;

- иногда наблюдается тифоподобное начало с гипертермией (до 41 °С), выраженными симптомами интоксикации, менингеальными симптомами со спутанным сознанием;

- течение стафилококковой пневмонии различное – молниеносное, острое и затяжное;

- молниеносные формы проявляются ИТШ с бурно нарастающей интоксикацией, ССН и ДН. Смерть наступает в течение 3–5 дней;

- воспалительные очаги в легких при стафилококковых пневмониях чаще бывают множественными;

- важный признак стафилококковых пневмоний – сливные очаги – сливная бронхопневмония, абсцедирование, буллы, пневмотораксы, пиопневмотораксы (рисунок 55).

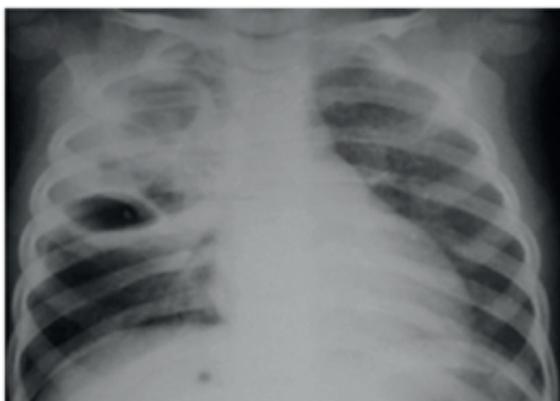


Рисунок 55 – Правосторонняя стафилококковая деструктивная пневмония

## Микоплазменная пневмония

Эту пневмонию вызывает *Mycoplasma pneumoniae*.

Встречается у детей любого возраста, даже новорожденных, но чаще болеют школьники. Начинается чаще постепенно с умеренных катаральных явлений и подъема температуры тела до высоких цифр на 4–6-й день. Типичным симптомом является частый, изнурительный, длительно держащийся (не менее 2–3 нед) кашель с небольшим отделяемым мокроты. На рентгенограмме в острый период доминируют очажковые или очаговые тени. Пневмония имеет склонность к затяжному течению, вовлечению в процесс интерстициальной ткани с последующим развитием пневмосклероза. В анализах крови имеются лимфоцитоз, увеличенная СОЭ.

В лечении показаны современные макролиды (азитромицин, кларитромицин, рокситромицин). Хотя, по нашим данным, эффективен и эритромицин.

## Хламидийная пневмония

Возбудитель – *Chlamydia pneumoniae*.

Источник инфекции — больной человек или носитель. Болеют школьники.

### Клиника:

- тяжелый фарингит, охрипшим голосом, лихорадка, продуктивный кашель, увеличением шейных лимфатических узлов;
- хрипы в легких и укорочение перкуторного тона, а рентгенологически – интерстициальные изменения, очаги инфильтрации.

*Лечение:* эритромицин или макролиды нового поколения (азитромицин, кларитромицин, рокситромицин).

## Хламидиоз новорожденных

Возбудитель *Chlamydia trachomatis*. Ребенок заражается при прохождении по инфицированным родовым путям матери.

### Клиника

Типичны: конъюнктивит, пневмония, выявляемая между 3-й и 19-й неделями после рождения. Характерен упорный кашель при нормальной температуре тела, отсутствие явлений интоксикации, эозинофилии в крови. Инфильтративные изменения на рентгенограмме обычно обширные. При раннем назначении современных макролидов прогноз хороший.

## Патологические синдромы при осложненных пневмониях

### 1. Токсический синдром (инфекционный токсикоз)

Развивается в результате накопления в организме бактериальных токсинов, недоокисленных продуктов обмена веществ, распада клеток, клеточных ферментов и биологически активных веществ.

Наиболее чувствительны к ним клетки ЦНС, что клинически может проявиться нейротоксикозом различной степени тяжести. Сочетание токсикоза и гипоксии на фоне высокой гидрофильности ткани головного мозга приводит к его отеку, менингеальным симптомам, судорогам и потере сознания. Токсический синдром сопровождается гемодинамическими микроциркуляторными нарушениями и полиорганной недостаточностью.

*В инфекционном токсикозе выделяют 2 периода:*

1-й – период генерализованных реакций.

2-й – период локализованных реакций.

Для *первого периода* характерно полиорганное поражение. В клинике характерны нейротоксикоз, кардиоваскулярные и респираторные нарушения, острая почечная и надпочечниковая недостаточность, токсикоз с эксикозом.

Для *второго периода* характерны 3 синдрома:

1. Синдром Рея – на фоне токсикоза печеночная недостаточность.
2. Синдром Гассера (гемолитико-уремический синдром) – на фоне токсикоза почечная недостаточность.
3. Токсико-септическое состояние.

## **2. Синдром нейротоксикоза (гипоксическая энцефалопатия)**

В клинике синдрома выделяют 4 степени тяжести:

**I степень** – прекоматозная, которая делится на 2 фазы – ирритивную и сопорозную.

При *ирритативной фазе* сознание сохранено, наблюдаются двигательное беспокойство, гиперкинезы, повышенные сухожильные рефлексy, однако судорог еще нет.

При *сопорозной* сознание сохранено, однако заторможено, имеется и двигательная заторможенность.

**II степень** – среднемозговая кома. Сознание отсутствует, мышечный тонус повышен, появляются двигательные автоматизмы, судороги, гиперрефлексия.

**III степень** – стволовая (бульбарная) кома. Сознание отсутствует, мышечный тонус снижен, двигательная активность падает, судороги редкие, гипорефлексия. Выражена сердечно-сосудистая и почечная недостаточность.

**IV степень** – терминальная кома. Сознания нет, гипотония, гипорефлексия, затем атония, арефлексия, движений нет, угнетение кровообращения и дыхания.

## **3. Судорожный синдром**

Обычно судороги появляются при высокой температуре.

Появлению судорог часто предшествует «судорожная готовность»: появляется общее беспокойство; общие вздрагивания; мышечные подергивания.

## **4. Гипертермический синдром**

При **I степени** нейротоксикоза гипертермия не требует лечения либо достаточно жаропонижающих.

При **II степени** – с ней бороться труднее, необходимо сочетание жаропонижающих и сосудорасширяющих средств.

Наиболее трудно бороться с гипертермией при нейротоксикозе **III степени**.

## **5. Кардиореспираторный синдром**

Сердечно-сосудистые нарушения развиваются вследствие сочетанного воздействия токсина возбудителя и тканевой гипоксии. Они нарушают центральную, гуморальную и местную регуляцию кровообращения, действуют на сосудодвигательный центр, кору надпочечников, вегетативную и автономную нервную систему сердца и на клетки миокарда, вызывая в них дистрофические изменения.

В развитии синдрома ведущую роль играет нарушение гемодинамики со снижением ОЦК, централизацией кровообращения, вазоконстрикцией и с шунтированием. Выделяют острую сосудистую, сердечную и коронарную недостаточность.

**Острая сосудистая недостаточность (коллапс)**. Клинически проявляется бледностью, холодным липким потом, пульсом слабого наполнения, снижением АД, особенно минимального. Дыхание поверхностное учащенное, температура тела понижена.

### ***Острая сердечная недостаточность***

При пневмонии острая сердечная недостаточность чаще развивается *по правожелудочковому типу*, преобладает застой в большом круге кровообращения. Клинически на фоне быстрого ухудшения состояния ребенка нарастает бледность и цианоз кожных покровов и слизистых, набухают шейные вены, учащаются дыхание и кашель, резко увеличивается в поперечнике сердце. Появляется ритм галопа, эмбриокардия, глухость тонов, увеличение печени, периферические отеки, олигурия.

В дальнейшем может присоединиться *левожелудочковая недостаточность* – *отек легкого*. Клинически появляется клокочущее дыхание, розовая пена изо рта, масса влажных разнокалиберных хрипов в легких.

### ***Острая коронарная недостаточность***

Отмечается чаще в ирритативной фазе нейротоксикоза. У ребенка появляется «дыхание загнанного зверя», метеоризм. Выражена бледность кожных покровов с акроцианозом, появляются испуганное выражение и отечность лица, глухость тонов сердца, олигурия.

### **6. ДВС-синдром (коагулопатия потребления)**

Развивается вследствие генерализованного поражения микроциркуляторного русла, активации тромбопластинообразования, с потреблением тромбоцитов, плазменных факторов свертывания крови и патологическим фибринолизом, поэтому в клинике наблюдаются тромбозы и кровотечения. Чаще всего ДВС-синдром возникает при инфекциях, вызванных грам-отрицательными кокками (менингококками) и бактериями (гемофильной палочкой).

Клинически наблюдаются как тромбозы, так и геморрагические проявления – кровотечения из мест инъекций, желудочные, кишечные кровотечения, кровоизлияния в кожу, внутренние органы, головной мозг, полость рта.

### **7. Инфекционно-токсический шок**

ИТШ – одно из самых тяжелых осложнений пневмонии, угрожающее жизни ребенка. Шок – это острое прогрессирующее снижение тканевой перфузии, характеризуется дезорганизацией кровообращения, дефицитом ОЦК, расстройством насосной функции сердца и симпатико-адренергической сосудистой реакцией. Клинически проявляется резким беспокойством ребенка, которое быстро сменяется вялостью, адинамией вплоть до сопора и комы. Проявляется бледностью кожи, положительным симптомом «белого пятна», свидетельствующих о централизации кровообращения и снижении кровотока на уровне кожных покровов. «Мраморность» кожи является проявлением снижения АД, а сочетание бледности кожи с мраморностью говорит о системном нарушении микроциркуляции. Ранним признаком шока является усиленное потоотделение с холодным липким потом. Отмечается снижение кожной температуры, обусловленное спазмом периферических сосудов. Разница между периферической и центральной температурой тела превышает один градус. Нарастает геморрагический синдром, тахипноэ, тахикардия, снижение АД (систолическое). Меняется соотношение между частотой пульса и АД. В норме коэффициент равен 0,5. При развитии шока коэффициент повышается до 1,0 и далее – до 1,5.

Проявлением шока является снижение, а затем прекращение диуреза вследствие вазоконстрикции сосудов почек. В норме диурез равен:

- до 1-года – 20–25 мл в час;
- от 3 до 5 лет – 30–40 мл в час.

Причем имеется прямая коррелятивная связь между АД и диурезом. Анурия наступает при снижении систолического АД до 60 мм рт. ст. Таким образом, клинически при шоке отмечается синдром четырех «Г»:

1. Гипоксия.

2. Гиповолемиа.
3. Гипотония.
4. Гипотермия.

### **Критерии диагноза пневмонии**

1. Острое лихорадочное начало заболевания.
2. Локальные признаки пневмонии.
3. Лейкоцитоз более 10 тыс., сдвиг влево, палочкоядерный сдвиг более 10 %.
4. Инфильтративные изменения на рентгенограмме.

### **Критерии госпитальной пневмонии**

1. Повышение температуры тела более 39 °С.
2. Кашель, одышка, аускультативные признаки пневмонии.
3. Лейкопения менее 4 тыс. или лейкоцитоз со сдвигом влево.
4. Появление «свежих» инфильтративных изменений в легких на рентгенограмме.

По программе Интегрированного ведения болезней детского возраста (ИБДВ) выделены критерии диагностики пневмоний по тяжести заболевания и тактика их ведения.

#### *Критерии нетяжелой пневмонии:*

- учащенное дыхание, если:

- у детей до 2 мес. – 60 в минуту и более;
- у детей с 2-х мес. до 1 года – 50 в минуту и более;
- у детей 1–5 лет – 40 в минуту и более;
- у детей старше 5 лет – 30 в минуту и более;

- кашель;

- интоксикация;

- при перкуссии – локализованное укорочение;

- при аускультации – локализованное ослабление дыхания и/или крепитация или мелкопузырчатые хрипы.

#### *Тактика ведения:*

- сделать анализ крови, рентген;

- назначить АБ и решить, где лечить (дома или в стационаре).

#### *Показания к лечению на дому:*

1. Неосложненные пневмонии.
2. Достаточный образовательный и социальный статус семьи.
3. Возможность организовать «стационар на дому».
4. Сделать все анализы и рентген.

#### *Критерии тяжелой пневмонии:*

- любой общий признак опасности (не может пить или сосать грудь, рвота после приема любой пищи или питья, судороги, ребенок летаргичен или без сознания);

- втяжение грудной клетки;

- стридор в покое.

#### *Тактика ведения*

При наличии одного из вышеперечисленных признаков ребенка необходимо срочно госпитализировать. Перед госпитализацией необходимо дать первую дозу антибактериального препарата.

#### *Показания к госпитализации*

1. Необходимость интенсивной и реанимационной терапии, ДН 2-3.
2. Преморбидный фон.
3. Неблагоприятные социальные условия.
4. Осложненная токсическими и септическими синдромами пневмония.

### **Показания для госпитализации в ОРИТ**

1. Одышка свыше 60 в мин для детей до года и свыше 50 в мин – для детей старше года.
2. Втяжение межреберий и, особенно, втяжение яремной ямки при дыхании.
3. Стонущее дыхание, нарушение ритма дыхания.
4. Признаки острой сердечно-сосудистой недостаточности.
5. Нарушение сознания.
6. Судороги.

### **Лабораторная диагностика**

#### **В крови:**

##### **1. Лейкоцитоз:**

- нейтрофиллез со сдвигов лейкоформулы влево;
- ускоренное СОЭ;
- повышение С-реактивного белка;
- повышение прокальцитонина.

Анализ крови является индикатором тяжести, течения и прогноза заболевания. Так, лейкоцитоз  $> 10-12 \cdot 10^9/\text{л}$  указывает на высокую вероятность бактериальной инфекции. Неблагоприятными прогностическими признаками пневмонии являются лейкопения  $< 3 \cdot 10^9/\text{л}$  или лейкоцитоз  $> 25 \cdot 10^9/\text{л}$ , повышение С-реактивного белка более 5 мг/мл, повышение прокальцитонина более 0,5–2,0 нг/мл.

##### **2. При биохимическом анализе крови определяется повышение:**

- активности печеночных ферментов;
- уровень креатинина и мочевины;
- изменяется электролитный баланс.

##### **3. На рентгенограмме** определяются инфильтративные тени (рисунки 56–59).

**4. Микробиологические исследования** крови, слизи, мокроты желательнее проводить до начала антибиотикотерапии. В наших исследованиях (Боконбаева С.Дж., Алиева Ж.К, 2018) на микробиологическом анализаторе WALK AWAY «Siemens Diagnostics» с использованием современного флуоресцентного метода детекции позволил получить положительный результат в 100 % даже после амбулаторной антибактериальной терапии. Идентификация производится на основе патентованной системы биотипирования микроорганизмов по более 30 реакциям одновременно, что обеспечивает высокую специфичность и точность результатов.

**5. Пульсоксиметрия** – неинвазивный метод определения уровня насыщения (сатурации) гемоглобина кислородом. Проводится легкодоступным, простым для применения у детей даже самого раннего возраста (рисунок 60).

### **Лечение**

Лечение больных детей на дому возможно только при неосложненных формах заболевания, при наличии благоприятных жилищно-бытовых условий, достаточном уровне общей и санитарной культуры членов семьи, ежедневного осмотра педиатром. В противном случае необходима госпитализация.

#### **Уход за больными детьми**

1. Дети должны находиться в теплом, хорошо проветриваемом помещении, широко применяется аэротерапия, в более тяжелых случаях – различные методы оксигенотерапии.
2. Тело ребенка младшего возраста очень быстро теряет тепло, поэтому его следует укрывать и держать в тепле, но не перегревать. Дети с лихорадкой должны быть легко одеты.
3. Обильное дробное питье (компот, морс, сок, кипяченая или щелочная минеральная вода).
4. Если ребенок находится на грудном вскармливании необходимо чаще прикладывать к груди, предварительно очистив полость носа, облегчить носовое дыхание.

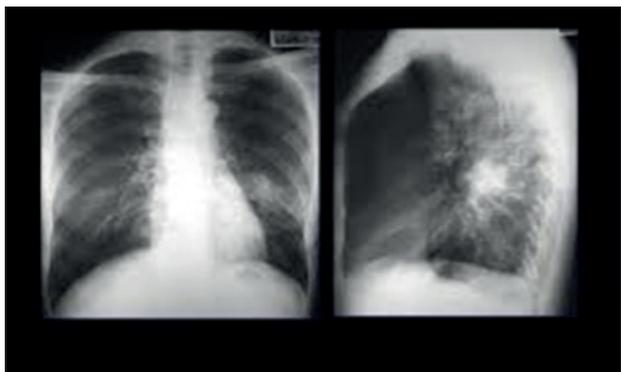


Рисунок 56 – Очаговая пневмония

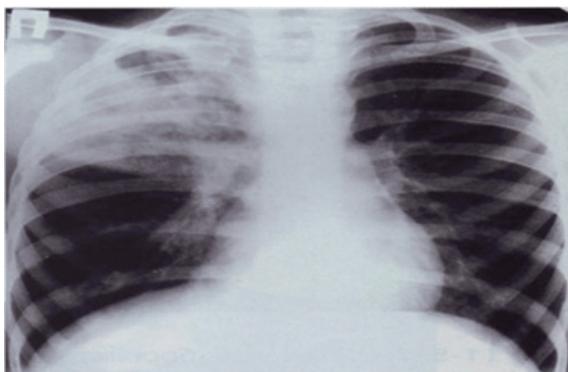


Рисунок 57 – Верхнедолевая  
очагово-сливная пневмония.  
Неоднородная инфильтрация верхней доли справа

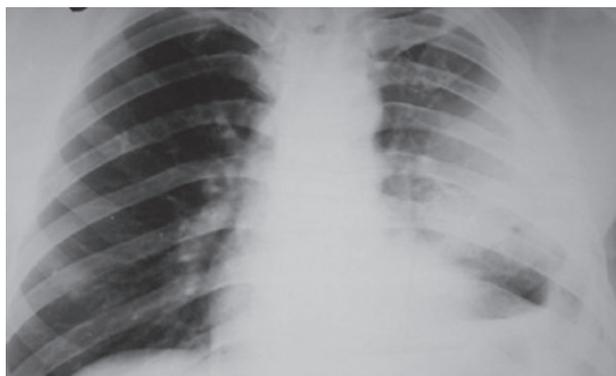


Рисунок 58 – Левосторонняя полисегментарная  
пневмония

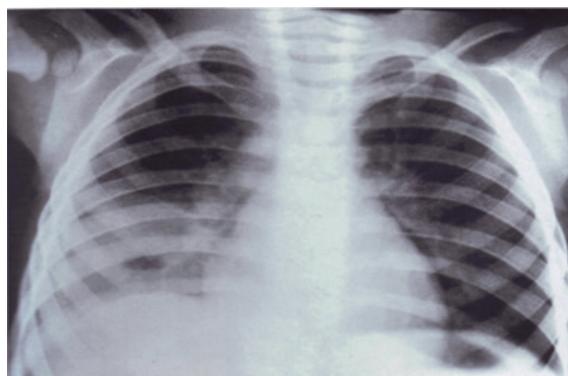


Рисунок 59 – Правосторонняя нижнедолевая  
пневмония с абсцедированием



Рисунок 60 – Пульсоксиметрия

5. Для смягчения боли в горле и облегчения кашля рекомендуется теплое щелочное питье: минеральная щелочная негазированная вода с молоком или молоко с содой (1/4 чайной ложки соды на стакан молока).

6. Кормить детей нужно часто (каждые 2–3 часа) небольшими порциями.

7. Прочищать нос нужно чаще, особенно перед кормлением и сном. Закапывать в нос солевой раствор (1 щепотка соли на 100 мл кипяченой воды) по 1–3 пипетки очищать отделяемое из носа нужно с помощью турунды или отсасывать грушей (рисунок 61).



Рисунок 61 – Очищение полости носа

### Антибиотикотерапия

1. Основным методом лечения пневмонии является антибактериальная терапия, которая назначается до получения результатов бактериологического исследования. На начальном этапе используется «метод проб и ошибок» и ступенчатый метод АБ-терапии (эскалационным или деэскалационным методом).

2. Детям раннего возраста с острой пневмонией без токсикоза и других осложнений, заболевшим дома, назначают пенициллин, ампициллин. Препаратами выбора при нетяжелой пневмонии является ингибитор-защищенный амоксициллин или цефалоспорины 2–3-го поколения, при тяжелой пневмонии – их комбинация с аминогликозидами.

3. При пневмонии, протекающей с нормальной или субфебрильной температурой, особенно при наличии обструктивного синдрома и указаний на вагинальный хламидиоз или микоплазмоз у матери, целесообразно в комбинацию препаратов выбора сразу включить макролидный антибиотик (эритромицин, азитромицин, сумамед). По данным наших исследований (Боконбаева С.Дж., Алиева Ж.К., 2018), к эритромицину вновь высокочувствительны пневмопатогенные микробы.

4. При пневмонии, отягощенной наличием модифицирующих факторов, препаратами выбора являются ингибитор-защищенный амоксициллин в комбинации с аминогликозидами (гентамицин, амикацин, тобрамицин, сизомицин) или цефалоспорины 3-го поколения – цефтриаксон, цефотаксим в монотерапии или в сочетании с аминогликозидами в зависимости от тяжести заболевания.

5. При подозрении или при диагностике стафилококковой этиологии заболевания показано назначение оксациллина в комбинации с аминогликозидами.

Альтернативными препаратами, особенно в случаях развития деструктивных процессов в легких, является ванкомицин в монотерапии или в сочетании с аминогликозидами, карбапенемы (имипенем с первого месяца жизни, имипенем и меропинем со второго месяца жизни), со второго месяца жизни возможно назначение цефепима и линезолида.

При госпитальных пневмониях оправданным является *деэскалационный принцип выбора стартового препарата*: лечение начинают антибиотиком с максимально широким спектром воздействия (карбапенемы, комбинация гликопептида с аминогликозидами), затем, при стабилизации состояния и уточнении этиологии, переходят на препараты с направленным спектром антибактериального воздействия.

К препаратам выбора относятся цефалоспорины 3-го поколения с антисинегнойным эффектом в комбинации с аминогликозидом или цефалоспорин 4-го поколения, ингибитор-защищенный карбоксипенициллин в монотерапии или в комбинации с аминогликозидом, карбапенемы. Препараты назначаются внутривенно (предпочтительно) или внутримышечно. При подозрении на пневмоцистную пневмонию целесообразно назначение курса бисептола.

### 3. Лечение ДН

1. При ДН I степени достаточны: аэротерапия, создание оптимального микроклимата (теплое, хорошо проветриваемое помещение, обеспечение проходимости дыхательных путей).

2. При ДН II–III степени оптимальным методом оксигенотерапии является «спонтанная вентиляция обогащенной кислородом газовой смесью с положительным давлением в конце выдоха» (СДПДКВ – СИРАР) через «РЕР-маски», «усы». ПД в конце выдоха составляет 4–8 мм рт. ст.

3. Перед СИРАР надо провести активную санацию трахеи и бронхов: На фоне седуксена (0,1 мл/кг в/в) провести интубацию трахеи и промыть физраствором (0,5–1,0 мл/кг).

Показания для аппаратного ИВЛ – сатурация кислорода (насыщение  $O_2$  эритроцитов) менее 92 %.

### 4. Симптоматическое лечение

1. При гипертермии ( $t = 38,5$  °С и выше) назначают:

- ибупрофен 5–10 мг/кг/разовая доза не более 4-х раз в сутки, до нормализации температуры тела или прекращения болей;

- физическое охлаждение (обтереть тело водой комнатной температуры).

2. Противосудорожная терапия:

- седуксен 0,5 % – 0,1 мл/кг, ГОМК – 100–150 мг/кг, сульфат магния 25 % – 0,25 мл/кг, дроперидол 0,25% – 0,1 мл/кг.

3. Из противокашлевых средств препаратами выбора являются муколитики, которые хорошо разжижают бронхиальный секрет за счет изменения структуры слизи. Муколитики используют внутрь и в ингаляциях.

### Алгоритм диагностики и тактики лечения

(по В.К. Таточенко – эксперта ВОЗ)

#### 1-й вариант

Если при осмотре у ребенка имеется:

1. Тахипноэ:

- до 1-го мес. – 60 в 1 мин;
- от 1-го мес. до 1-го года – 50 в 1 мин;
- от 1-го года до 4-х лет – 40 в 1 мин.

2. Втяжение межреберий.

3. Стонущее (кряхтящее дыхание).

4. Цианоз носогубного треугольника.

5. Признаки токсикоза (больной вид, отказ от еды, питья, сонливость, нарушение сознания, бледность при высокой температуре), то состояние расценивается как тяжелое, с большой вероятностью – это пневмония.

**Тактика:** Назначить АБ и срочно госпитализация.

#### 2-й вариант

Если у ребенка нет вышеуказанных признаков, но есть:

1. Температура 38 °С более 3-х дней.

2. Локальная симптоматика.

3. Асимметрия хрипов, следует предположить наличие пневмонии.

**Тактика:**

- сделать анализ крови, рентген;

- назначить АБ и решить, где лечить (дома или в стационаре).

### 3-й вариант

Если у ребенка ОРЗ и признаки бронхиальной обструкции, но есть:

- асимметрия хрипов;
- воспалительная гемограмма.

**Тактика:** следует исключить пневмонию назначением рентгена, назначить по алгоритму лечение обструкции (ингаляция сальбутамола 3 раза с интервалом в 20 мин, затем повторить 1 раз через 4 часа, далее 3–4 раза в день еще 3 дня.) Если ДН, то госпитализировать.

## 6.5. Хронические бронхолегочные заболевания

### 6.5.1. Хронический бронхит (ХБ)

Хронический бронхит – заболевание, характеризующееся необратимыми повреждениями слизистой оболочки бронхиального дерева со склеротическими изменениями в подслизистом слое.

Критерии диагностики: продуктивный кашель, постоянные разнокалиберные влажные хрипы (в течение 3 и более месяцев в году) при наличии 2–3 обострений заболевания в год на протяжении 2 лет. Основным симптом ХБ – упорный кашель с мокротой или без нее. Дети жалуются на боль в грудной клетке, плохой сон, прерываемый приступами кашля, свистящим дыханием. Клиническая картина обострения соответствует ОБ. Иногда дети откашливают «слепки», состоящие из эпителия бронхов или эозинофилов, иногда мокрота может быть гнойной (рисунок 62).



Рисунок 62 – Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ)

### 6.5.2. Хронический облитерирующий бронхиолит

Его морфологическим субстратом является облитерация бронхиол и артериол, приводящая к нарушению легочного кровотока и развитию вздутия легких – эмфиземы. Закономерным исходом заболевания является эмфизема. Клинически заболевание проявляется признаками ДН, наличием стойкой локальной крепитации и мелкопузырчатых хрипов. На рентгенограмме – признаки повышенной прозрачности легочной ткани, скинтиграфически – резкое снижение легочного кровотока в пораженных отделах легких.

При обострении ХБ обычно назначают антибиотики, которые отменяются при стихании процесса. Активно используют методы реабилитационной медицины (УФО («дождик») на грудную клетку, постуральный дренаж, ЛФК, постоянная фитотерапия, аэрозольтерапия, климатотерапия. Курсы растительных адаптогенов и препаратов, стимулирующих защитные силы организма.

### 6.5.3. Бронхоэктатическая болезнь (БЭБ)

**Определение.** Это приобретенное хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в необратимо измененных (расширенных, деформированных) бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве, проявляется рецидивирующими бронхитами.

#### Этиология

Бронхоэктатическая болезнь – полиэтиологическое заболевание, вызываемое рядом предшествующих патологических процессов:

1. Развитие первичных бронхоэктазов обычно связано с перенесенной в раннем возрасте тяжелой или рецидивирующей вирусной или бактериальной инфекцией, способной вызвать глубокое повреждение слизистой оболочки бронхов. Бронхоэктазы у детей раннего возраста могут сформироваться в чрезвычайно короткие сроки – в течение 1–2 сут. Это обусловлено структурно-функциональной незрелостью легочной ткани.

2. Бронхоэктазы могут быть также следствием аспирации инородного тела. Необратимые структурные изменения в легких при этом иногда формируются в течение нескольких часов. Даже при относительно быстром удалении инородного тела наблюдалось развитие БЭБ.

3. Генетически обусловленная неполноценность бронхиального дерева (врожденная «слабость» бронхиальной стенки, недостаточное развитие гладкой мускулатуры, эластической и хрящевой ткани, недостаточность защитных механизмов) приводит к нарушению механических свойств стенок бронхов при их инфицировании.

4. Усугубляет течение БЭБ хронический бронхит, который может быть вызван гемофильной палочкой, некоторыми видами стафилококков и пневмококков, реже –  $\beta$ -гемолитическим стрептококком.

#### Предрасполагающие к БЭБ факторы:

- генетически отягощенность;
- употребление матерью алкоголя, наркотиков и табачных изделий во время беременности;
- гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь;
- снижение иммунитета;
- ателектазы различной этиологии;
- пассивное курение, загрязненная атмосфера;
- локализация очага воспаления в базальных отделах легких при потенциально опасных заболеваниях;
- неадекватно проводимое лечение.

#### Патогенез БЭБ

В основе патогенеза БЭБ у детей раннего возраста лежат два основных фактора:

1. Воспаление бронхов, вызывающее метаплазию и изъязвление эпителия слизистой оболочки, деструкцию эластических и гладкомышечных волокон и хрящевых колец, склерозирование стенки. Это становится причиной потери эластичности и резистентности бронхов к «кашлевому толчку», возникновению деформации и нарушению мукоцилиарного клиренса. В таких условиях повышается внутрибронхиальное давление, которое вызывает расширение бронха и развитие бронхоэктатической болезни.

2. Нарушение проходимости бронхов полностью блокирует оставшийся в дистальных отделах бронхов воздух, который при выдохе также провоцирует внутрибронхиальную гипертензию. Это способствует развитию воспаления дистальнее места обструкции, что замыкает «порочный круг».

Важнейшую роль в патогенезе бронхоэктазий играет нарушение проходимости крупных (долевых, сегментарных) бронхов, обуславливающее нарушение их дренажной функции, задержку секрета и формирование обтурационного ателектаза.

### Классификация БЭБ

Заболевание классифицируется:

1. *По форме деформации бронхов*: цилиндрические, мешотчатые, кистовидные, веретенообразные, смешанные.
2. *По степени тяжести БЭБ*: легкая, среднетяжелая, тяжелая.
3. *По периоду заболевания*: обострение, ремиссия.
4. *По распространенности*: сегментарная, полисегментарная, долевая, тотальная.

При легкой степени тяжести БЭБ у больных наблюдаются 1–2 обострения в течение года; в периоды длительных ремиссий они чувствуют себя практически здоровыми и вполне работоспособными.

При среднетяжелой БЭБ обострения более часты и длительны, выделяется 50–200 мл мокроты за сутки. Вне обострения больные продолжают кашлять, отделяя 50–100 мл мокроты в сутки. Наблюдаются умеренные нарушения дыхательной функции; толерантность к нагрузкам и работоспособность снижаются.

При тяжелой степени БЭБ характерны частые и длительные обострения, сопровождающиеся заметной температурной реакцией. Они выделяют более 200 мл мокроты, часто со зловонным запахом. Ремиссии кратковременны, наблюдаются лишь после длительного лечения. Больные остаются нетрудоспособными и во время ремиссий.

При БЭБ присоединяются различные осложнения: легочное сердце, легочно-сердечная недостаточность, очаговый нефрит, амилоидоз.

### Клиника

1. *Основные жалобы*: кашель с отхождением гнойной мокроты неприятного запаха, особенно утром («полным ртом»), а также при принятии дренажного положения.
2. *Возможно кровохарканье*; общая слабость; анорексия; повышение температуры тела.
3. *При осмотре*: бледность кожи и видимых слизистых оболочек, при развитии ДН – цианоз, одышка; утолщение концевых фаланг («барабанные палочки») и ногтей («часовые стекла»); отставание детей в физическом и половом развитии.
4. *Физикальное исследование легких*: отставание подвижности легких на стороне поражения. При перкуссии – притупление перкуторного звука. При аускультации – жесткое дыхание, крупно- и среднепузырчатые хрипы над очагом поражения.
5. *Анализ крови*: признаки анемии, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево и увеличение СОЭ.
6. *Анализ мокроты*: гнойная; при отстаивании – два или три слоя; в мокроте много нейтрофилов, эластических волокон, могут встречаться эритроциты.
7. *Рентгенография легких*: уменьшение объема пораженной части легкого, смещение средостения в сторону поражения, высокое стояние диафрагмы, усиление, деформация, ячеистость легочного рисунка, иногда интенсивное затемнение резко уменьшенной доли.
8. *Бронхография*: цилиндрические или мешотчатые расширения бронхов, их сближение, деформация, отсутствие контрастирования дистальнее расположенных ветвей.
9. *Бронхоскопия*: выявляется гнойный бронхит, уточняется источник кровотечения.
10. *Спирография*: рестриктивный или смешанный тип дыхательной недостаточности.

### Критерии диагностики

1. *Клинические*:

- постоянный или рецидивирующий кашель с мокротой;

- локальные влажные хрипы;
- рецидивы воспалительного процесса в патологически измененных участках легких.

2. *Анамнестические* сведения (указания на аспирацию инородного тела, перенесенную пневмонию, принявшую затяжное течение).

3. *Рентгено-бронхологические* исследования и компьютерная томография высокого разрешения: необратимые расширения бронхов с выраженными структурными изменениями их стенок и функциональной неполноценностью (рисунок 63).



Рисунок 63 – Бронхоэктатическая болезнь

Дополнительными признаками БЭБ являются:

1. Наследственность (отягощенность по бронхолегочной патологии).
2. Синдром хронической интоксикации: общая слабость, повышенная психическая и физическая утомляемость, снижение аппетита, бледность, тени под глазами, потливость, гипертрихоз, неустойчивый субфебрилитет, концевые фаланги в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол».
3. Синдром дыхательной недостаточности: акроцианоз и одышка, появляющиеся при физической нагрузке и в покое (рисунок 64).



Рисунок 64 – Акроцианоз и одышка при физической нагрузке и в покое

4. Деформация грудной клетки.
5. Расширение подкожных вен на груди, спине, веках, висках.
6. Признаки гиповитаминоза: трещины в уголках рта, глоссит, сухая кожа.

### Лечение

Предпочтение отдается консервативным методам терапии, направленным на подавление инфекции, улучшение бронхиальной проходимости, восстановление нарушенной реактивности организма и легочной резистентности:

1. Антибактериальная терапия.
2. Муколитики.

3. Лечебная бронхоскопия.

4. Лечебная физкультура, массаж грудной клетки (вакуумный, вибрационный), позиционный дренаж, механотерапия по индивидуальной программе.

#### **Показания к лечебной бронхоскопии:**

- выраженная бронхиальная обструкция, приводящая к нарушению отделения мокроты;
- стойкое сохранение гнойного эндобронхита;
- предоперационная подготовка больного.

#### **Показания к оперативному вмешательству**

Локальный, стойкий гнойный эндобронхит, не поддающийся консервативному лечению.

### **6.5.4. Бронхиальная астма**

**Определение.** Бронхиальная астма (БА) – хроническое аллергическое воспаление бронхов, сопровождающееся их гиперреактивностью, и характеризующееся периодически возникающими приступами затрудненного дыхания в результате бронхиальной обструкции, обусловленной бронхоспазмом, гиперсекрецией слизи с дискринией, отеком стенки бронхов.

#### **Эпидемиология**

Бронхиальная астма является классическим и наиболее распространенным респираторным аллергозом в мире (рисунок 65).



■: > 10,1; ■: 7,6–10,0; ■: 5,1–7,5; ■: 2,5–5,0; ■: 0–2,4

Рисунок 65 – Распространенность бронхиальной астмы в мире

В США бронхиальной астмой страдают от 3,2–11,4 % детей, выросла и летальность (0,2–0,3 на 100 тыс. детского населения). В России распространенность среди взрослого населения колеблется от 2,2 до 5–7 %, а в детской популяции этот показатель составляет около 10 %. Наблюдается и рост заболеваемости БА в Кыргызстане. Так, за 3 года (2016–2018) заболеваемость возросла с 37,3 до 43,0 и 46,8 на 100 тыс. детского населения.

Бронхиальная астма может начаться в любом возрасте. У 20 % больных она развивается к 2 годам, у 80 % – к школьному возрасту. На распространенность бронхиальной астмы влияют климатические различия в концентрации аллергенов: в регионах с влажным климатом больше спор плесневых грибов, в высокогорье и на Крайнем Севере – пылевой фактор редкий.

#### **Актуальность проблемы бронхиальной астмы**

Значительный рост, повышение тяжести течения, инвалидизация, снижение качества жизни детей обуславливает актуальность проблемы.

На рост заболеваемости бронхиальной астмой у детей влияют:

1. Возраст. Произошло «омоложение» бронхиальной астмы. У 20 % больных она развивается к 2 годам, у 80 % – к школьным.
2. Климат. Сырой, влажный климат повышает рост плесневых грибов, на равнинных полях – сорняки.
3. Изменение качества пищевых продуктов, отказ от природных, экологически чистых продуктов, промышленное производство БАД, консерванты, химические ароматизаторы и т. д.
4. Отказ от грудного вскармливания ребенка.
5. Злоупотребление пищевыми аллергенами.
6. Воздействие воздушных поллютантов внутри жилищ (особенности современных строительных материалов, мебели).
7. Загрязненный воздух жилищ и рост в них количества аллергенов (клещей, домашней пыли, тараканов, грибов, шерсти домашних животных).
8. Курение в семьях, стрессы.
9. Совершенствование диагностики.

### Этиология

Выделяют три основные группы факторов, способствующих развитию заболевания:

- I. Причинные (сенсibiliзирующие).
- II. Предрасполагающие.
- III. Вызывающие обострение (Триггеры).

#### I. Причинные факторы

Роль причинно значимого фактора в развитии бронхиальной астмы может играть любое вещество (антиген), способное вызвать аллергическую реакцию.

Антигены – все те вещества, которые несут признаки генетически чужеродной информации и при введении в организм вызывают развитие специфических иммунологических реакций. Антигены – вещества не только белковые, но и сложные полисахариды, липополисахариды, полипептиды, высокополимерные препараты нуклеиновых кислот.

**Причинные, факторы можно разделить на 2 группы: экзогенные и эндогенные**

#### I группа

##### Экзогенные факторы

##### *Ингаляционные аллергены:*

- бытовые (до 90 % это клещи домашней пыли). При температуре 22–26 градусов они размножаются в мягкой мебели и коврах, а при более низкой температуре – в матрасах и подушках;

- эпидермальные (слюна, экскременты тараканов, моча, шерсть, корм домашних животных, рыб);

- грибковые;

- пыльцевые. Весной – пыльца ольхи, березы, тополя, ивы, дуба. Летом поллиноз связан с пылью злаковых (пшеница, рожь). В августе-сентябре – с сорными травами (амброзия, лебеда, крапива, полынь);

- техногенные загрязнители атмосферного воздуха (рисунок 66).

**Пищевые аллергены.** «Стартовой» сенсibiliзацией для развития БА у детей может быть нарушение рационального вскармливания детей: отказ от естественного вскармливания ребенка, искусственное и смешанное вскармливание, раннее введение прикорма. Аллергенами могут быть коровье молоко, рыба, пшеница, цитрусовые, клубника, малина, шоколад, яйца, кофе, пищевые добавки, белки животного и растительного происхождения.



Рисунок 66 – Техногенный фактор

**Медикаментозные аллергены.** Антибиотики, чаще пенициллинового ряда, сульфаниламиды, витамины, аспирин, белковые препараты. Аспирин и другие нестероидные противовоспалительные препараты могут вызвать приступы «аспириновой» астмы. Но чаще это связано не с сенсibilизацией, а с нарушением синтеза простагландинов.

**Инфекционные факторы:**

- первым фактором сенсibilизации нередко становятся ОРВИ: вирусы гриппа, парагриппа, РС-вирус, риновирус, аденовирусы;
- аллергенами могут быть все бактерии, чаще сапрофиты дыхательных путей: нейссерии, стрептококки, стафилококки;
- установлена роль хламидийной и микоплазменной инфекции;
- есть данные о большей частоте заболевания у носителей HBs Ag;
- наличие хронических очагов инфекции в носоглотке повышает степень сенсibilизации;
- важна роль грибов, простейших, глистных инвазий.

Следует отметить, что у более 50 % больных сенсibilизация не моно-, а поливалентна. На первом году жизни аллергены чаще проникают через ЖКТ и являются пищевыми. Позже присоединяется аэрозольный путь и доминирует бытовая пыль.

**Эндогенные аллергены**

1. Инфекционные (все группы эндогенной микрофлоры – сапрофитной и патогенной).
2. Неинфекционные (измененные ткани печени, почек и др.).

**II группа**

**Предрасполагающие факторы**

При изучении наследственной предрасположенности к астме выявлено, что наличие астмы у родителей в 1,5–3 раза увеличивает частоту возникновения астмы у детей, а сочетание астмы с экземой – в 3,3 раза. Факторами риска могут быть и аллергические состояния у самого ребенка – наличие аномалий конституции обуславливает развитие бронхиальной астмы в 30–100 % случаев.

Отягощенная наследственность проявляется:

- атопией;
- гиперреактивностью бронхов.

Атопия – это генетическое предрасположение к развитию IgE-зависимого ответа на воздействие аллергенов внешней среды. Передача атопии происходит по аутосомно-доминантному пути. Ген обнаружен в XI паре хромосом и проявляет свой эффект в случае передачи его от матери. Одной из причин образования высоких концентраций IgE при действии ал-

лергенов является генетически предопределенная функциональная недостаточность клеточного иммунитета в виде снижения супрессорной функции Т-лимфоцитов. Образовавшиеся специфические к аллергену антитела (IgE) фиксируются на клетках-мишенях (на мембранах тучных клеток бронхолегочного аппарата), с выделением ими медиаторов воспаления, вызывающих: бронхоспазм, отек слизистой оболочки, гиперсекрецию слизи.

Гиперреактивность бронхов – это состояние повышенной реакции бронхов на раздражитель, который не вызывает их обструкцию у здоровых лиц. У больных БА в бронхах отмечается:

- гипертрофия желез подслизистого слоя;
- утолщенная базальная мембрана;
- отечный реснитчатый эпителий;
- увеличение почти в 2 раза числа бокаловидных клеток;
- резко сниженное число ворсинок;
- большое количество слизи на поверхности эпителия.

Основные гены атопии и гиперреактивности бронхов расположены близко друг к другу на длинном плече хромосомы V, так что их сочетанное наследование встречается довольно часто. Кроме того, в том же сегменте хромосомы содержатся и гены, кодирующие бета-адренорецепторы.

### III группа

#### *Триггеры (провоцирующие факторы)*

Триггеры – это факторы, стимулирующие воспаление в бронхах и провоцирующие развитие бронхоспазма. Ими могут быть: домашние и внешние аллергены, инфекции, холодный воздух, табачный дым, эмоциональный стресс, метеофакторы, физическая нагрузка, запахи, поллютанты помещений, изменения погоды, пища, пищевые добавки, чрезмерные эмоциональные нагрузки, курение (активное и пассивное), ирританты (аэрозоли, краски).

### Патогенез

Развитию любой аллергической реакции предшествует повышение чувствительности организма к аллергену – сенсibilизация. Сенсibilизация – первая фаза иммунитета, начальная и необходимая стадия развития любого аллергического состояния. В период сенсibilизации в организме происходит ряд существенных изменений. Начинается образование антител. У больных БА установлено 4 основных патогенетических дефекта:

1. Иммунопатология.
2. Нарушение барьерных свойств стенки бронхов.
3. Блокада  $\beta$ 2-адренорецепторов.
4. Функциональная неустойчивость подкорковых и спинальных структур мозга, ВНС.

#### **1. Иммунопатология**

**Атопия.** Образование высоких концентраций IgE при действии аллергенов – генетически предопределенная функциональная недостаточность клеточного иммунитета в виде снижения супрессорной функции Т-лимфоцитов. Образовавшиеся специфические к аллергену антитела (IgE) фиксируются на клетках-мишенях (на мембранах тучных клеток бронхолегочного аппарата), с выделением ими медиаторов воспаления, вызывающих бронхоспазм, отек слизистой оболочки и гиперсекреция слизи.

**2. Нарушение барьерных свойств стенки бронхов.** У больных БА отмечают: гипертрофия желез подслизистого слоя, утолщенная базальная мембрана, отечный реснитчатый эпителий с увеличенным почти в 2 раза числом бокаловидных клеток и резко сниженным числом ворсинок, большое количество слизи на поверхности эпителия и др. особенности реактивности (рисунок 67).

## Астма – воспалительный процесс

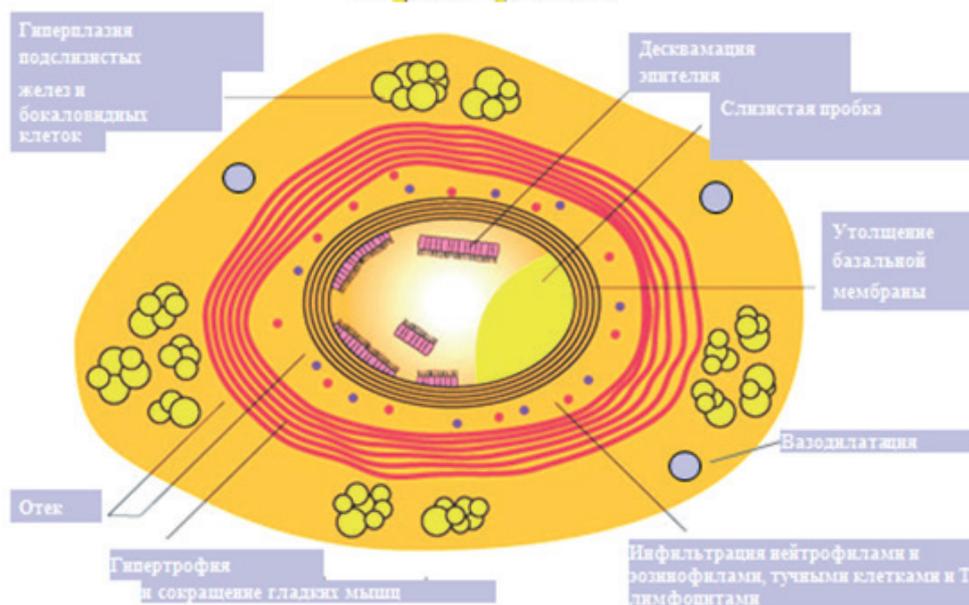


Рисунок 67 – Воспалительный процесс в бронхах

**3. Блокада  $\beta$ 2-адренорецепторов.** Генетически обусловленная недостаточность аденилатциклазы приводит к снижению синтеза цАМФ и повышению уровня цГМФ, влияющих на тонус мускулатуры бронхов. В организме больных также повышается уровень бронхоконстрикторных простагландинов (ПГЕ-1, ПГФ-2) и низок уровень бронходилататорных (ПГЕ-2), уменьшено число  $\beta$ 2-адренергических рецепторов на лимфоцитах. Все эти процессы ведут к гиперреактивности бронхов на гистамин, ацетилхолин.

**4. Функциональная неустойчивость регулирующих респираторный комплекс подкорковых и спинальных структур мозга.** Эта патология может быть обусловлена перинатальной гипоксией, родовыми травмами, неврозами, диэнцефальным синдромом.

В классической аллергологии в развитии аллергической реакции выделяют 3 стадии (по Адо):

*1-я иммунологическая* – сенсibilизация, образование циркулирующего иммунного комплекса – ЦИК при замедленном или немедленном типе (при прямом взаимодействии специфического антигена с антителом на территории клеток, в основном, тучных клеток органов-мишеней).

*2-я патохимическая*, во время которой из клеток освобождаются биологически активные продукты: гистамин, кинины, МРС, простагландиды и др.

*3-я патофизиологическая*, когда под влиянием освободившихся веществ повреждаются ткани-эффекторы:

- 1) развивается спазм гладкой мускулатуры бронхов;
- 2) возникает отек в стенке бронхов в результате вазомоторных изменений;
- 3) наступает гиперсекреция слизистых желез бронхов.

Особенностью патогенеза БА у детей является преобладание вазомоторных нарушений и гиперсекреции (рисунок 68).

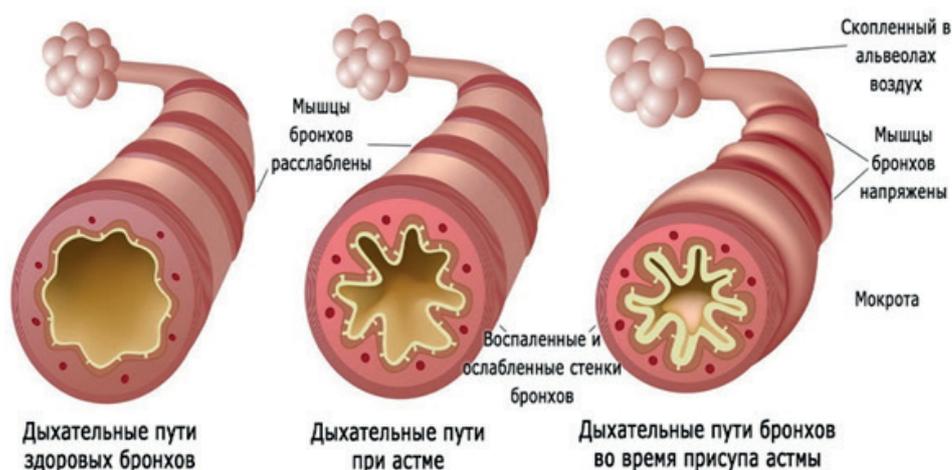


Рисунок 68 – Бронхиальная трубка в норме и при бронхиальной астме

### Классификация бронхиальной астмы

Бронхиальная астма классифицируется по степени по степени тяжести клинических проявлений и показателей вентиляции (таблица 11).

Таблица 11 – Классификация бронхиальной астмы

Степень тяжести	Клинические симптомы	Ночные симптомы	Показатели вентиляции (в % от должной величины)
Легкая интермиттирующая	Кратковременные симптомы реже 1 раза в неделю. Короткие обострения заболевания (от нескольких часов до нескольких дней). Отсутствие симптомов и нормальная функция легких между обострениями	2 раза в месяц или реже	МСВ ОФВ1 > 80 %. Вариабельность МСВ и ОФВ1 < 20 %
Легкая персистирующая	Симптомы чаще 1 раза в месяц, но реже 1 раза в день. Обострения заболевания могут нарушить активность и сон	Чаще 2 раз в месяц	МСВ и ОФВ1 > 80 %. Вариабельность МСВ и ОФВ1 20–30 %
Средне-тяжелая	Ежедневные симптомы. Обострения нарушают активность и сон. Ежедневный прием β2-агонистов короткого действия	Возникают более 1 раза в неделю	МСВ (ОФВ1) 60–80 %. Вариабельность МСВ и ОФВ1 > 30 %. Тяжелая. Постоянные симптомы. Частые обострения. Ограничена физическая активность. Частые ночные симптомы
Тяжелая	Постоянные симптомы. Частые обострения. Ограничена физическая активность	Частые ночные симптомы	МСВ ОФВ1 ≤ 60 % Вариабельность МСВ и ОФВ1 > 30 %

### Клиника бронхиальной астмы

Внешний вид ребенка зависит от давности заболевания с формированием в дальнейшем характерного статуса, обусловленного хронической интоксикацией, гипоксией, деформацией грудной клетки (бочкообразная грудная клетка), пальцы в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол». Дети отстают в физическом развитии, гипотрофичны, снижен аппетит, разной степени цианоз кожи и слизистых (рисунок 69).



Рисунок 69 – Внешний вид больного с бронхиальной астмой

Приступ удушья при БА делится на три периода:

1. Период предвестников.
2. Период разгара.
3. Период обратного развития.

*Период предвестников* проявляется вазомоторными реакциями со стороны органов носоглотки (обильные водянистые выделения, непрекращающееся чихание, ребенок негативен).

*Период разгара* может начаться внезапно, характеризуется ощущением стесненности в грудной клетке, которое не позволяет дышать свободно. Вдох становится резким и коротким, а выдох, наоборот, продолжительным и шумным. Дыхание сопровождается громкими свистящими хрипами, появляется кашель с вязкой, трудно отхаркиваемой мокротой, что делает дыхание аритмичным. Во время приступа положение пациента вынужденное, обычно он старается принять сидячее положение с наклоненным вперед корпусом и найти точку опоры или опирается локтями в колени. Лицо становится одутловатым, а во время выдоха шейные вены набухают. В зависимости от тяжести приступа можно наблюдать участие мышц, которые помогают преодолеть сопротивление на выдохе.

*В периоде обратного развития* начинается постепенное отхождение мокроты, количество хрипов уменьшается, и приступ удушья постепенно угасает.

*Ключевые симптомы астмы:*

- 1) частые эпизоды одышки – более чем 1 раз в месяц;
- 2) кашель или одышка при физической активности;
- 3) кашель в ночное время, не связанный с вирусной инфекцией;
- 4) симптомы сохраняются после 3-летнего возраста;
- 5) 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;
- 6) частая простуда, спускающаяся в грудную клетку и продолжающаяся более 10 дней;
- 7) симптомы исчезают после назначения противоастматических препаратов.

## Клиника приступа

При приступе удушья отмечается:

- 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.

Для **легкого приступа** характерно:

Небольшое затруднение дыхания при общем удовлетворительном состоянии.

Частота дыхания N или чаще на 30 % от возрастной нормы.

Легкий приступ не сопровождается цианозом и участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания.

При обследовании выявляется коробочный оттенок перкуторного звука, при аускультации – жесткое дыхание с удлиненным выдохом и умеренным количеством сухих хрипов. Пиковая скорость выдоха (ПСВ) составляет 70–90 % от возрастной нормы.

При **средне-тяжелом приступе** имеется выраженная клиническая картина с нарушенным общим состоянием. Ребенок возбужден, испуган. Больной принимает вынужденное положение, частота дыхания повышается на 30–50 % от нормы, выраженная экспираторная одышка с участием вспомогательной мускулатуры, бледность, цианоз носогубного треугольника, значительное количество сухих и, иногда, среднепузырчатых влажных хрипов. ПСВ 50–70 % от возрастной нормы, тахикардия и повышение артериального давления.

При **тяжелом приступе**:

1. Общее состояние ребенка резко нарушено, появляется резкое беспокойство ребенка, страх, «дыхательная паника», холодный пот, акроцианоз, выраженная тахикардия и повышение артериального давления.
2. Экспираторная одышка с участием всей вспомогательной мускулатуры.
3. Частота дыхания повышается более чем на 50 % от нормы, отмечается нарастающая эмфизема с большим количеством сухих и влажных хрипов.
4. Присоединяются гипоксемия, гиперкапния, метаболический ацидоз с нарушением функции других органов и систем.
5. Резко падает ПСВ, иногда до 50 % от возрастной нормы.

**Астматический статус.** Наиболее тяжелой степенью, порой угрожаемой жизни ребенка, является развитие *status asthmaticus*.

### Критерии астматического статуса:

1. Некупируемый приступ в течение 6 часов и более.
2. Развитие резистентности к симпатомиметическим препаратам.
3. Нарушение дренажной функции бронхов.
4. Развитие гипоксемии и гиперкапнии.

Астматический статус клинически протекает в 3 стадии.

**Первая стадия** – стадия относительной компенсации, которая представляет собой затянувшийся приступ бронхиальной астмы с выраженным нарушением бронхиальной проводимости и резистентностью к симпатомиметическим препаратам. Самочувствие детей нарушено, но не в такой степени, как при остром приступе. Экспираторная одышка, эмфизема с коробочным оттенком перкуторного звука и большим количеством сухих и влажных хри-

пов стойко держится часами, днями и неделями. Отхождение мокроты нарушено, нарастает дыхательная недостаточность, общая дегидратация, тахикардия и повышается артериальное давление.

**Вторая стадия** – стадия нарастающей ДН вследствие тотальной обструкции бронхов густым вязким секретом, отеком слизистой оболочки и спазмом гладкой мускулатуры. Состояние больных становится крайне тяжелым, резкое беспокойство, страх сменяется протрацией. Появляется резкая бледность, холодный пот, цианоз с багровым оттенком, длинный, прерывистый, стонущий выдох, набухание шейных вен. В этой стадии может появиться синдром «молчания» в легких («немое» легкое), т. е. ослабление, а потом и исчезновение дыхательных шумов в начале в пределах отдельных сегментов, потом долей и в целом легком. Появляется парадоксальное торакоабдоминальное дыхание, тахипноэ сменяется брадипноэ, тахикардия сменяется брадикардией. ПСВ снижается ниже 50 % от возрастной нормы.

**Третья стадия** астматического статуса – гипоксемическая кома. Проявляется глубокой ДН, отсутствием сознания, брадипноэ, брадикардией. Появляются судороги, сменяющиеся адинамией, арефлексией. Нарастает диффузный цианоз кожи и слизистых, «немое» легкое. Резко падает сердечная деятельность. Снижение ПСВ ниже 35 % является одним из признаков угрожаемым для жизни ребенка.

### Лечение бронхиальной астмы

Лечение больных обязательно должно начинаться:

- с обучения больных детей и их родителей;
- выявление и элиминация факторов, провоцирующих обострение болезни;
- назначение гипоаллергенной диеты;
- рациональное применение препаратов, предотвращающих обострение и снимающих приступ;
- восстановительное лечение немедикаментозными методами (физиолечение, ЛФК, санаторно-курортное, климатолечение).

### Медикаментозная терапия

Основу медикаментозной терапии составляют: адrenomиметики, метилксантины, антилейкотриеновые препараты, глюкокортикостероиды (ГКС) системные и ингаляционные, антигистаминные препараты.

Для лечения бронхиальной астмы используются:

1. Для снятия приступа – бронхолитики – симптоматические препараты, влияющие только на гладкую мускулатуру бронхиального дерева и снимающие приступ.
2. Противовоспалительные (базисные) препараты, воздействующие на механизм заболевания, посредством которых пациенты контролируют астму (таблица 12).

Таблица 12 – Медикаментозная терапия бронхиальной астмы

Группа	Для снятия острого приступа	Базис-терапия
Адреномиметики	Короткого действия	Длительного действия
Метилксантины	Короткого действия	Длительного действия
Холиноблокаторы	Короткого действия	-
Антилейкотриеновые препараты	-	Длительного действия
Системные ГКС	Короткого действия	-
Ингаляционные	-	Длительного действия

#### 1. Адреномиметики:

- расслабляют гладкую мускулатуру на всем протяжении бронхов;
- активируют мукоцилиарный индекс;
- снижают секреторную активность тучных клеток;
- уменьшают отек слизистой оболочки бронхов;

- повышают сократимость утомленной диафрагмы;
- стимулируют  $\beta_2$ -адренорецепторы, что приводит к накоплению в цитоплазме цАМФ.

Адреномиметики делятся на две группы:

1. Короткого действия (для снятия острого приступа).
2. Длительного действия (для базис-терапии).

#### *Адреномиметики короткого действия*

1.  $\alpha$ - и  $\beta$ -агонисты (адреналин);
2.  $\beta_1$ - и  $\beta_2$ -агонисты: изопреналин (изадрин), орципреналин (алупент, астмопент);
3. Селективные  $\beta_2$ -адреномиметики: сальбутамол (вентолин, вольмакс), тербуталин (бриканил), фенотерол (беротек).

Препаратами выбора для купирования острого приступа являются селективные  $\beta_2$ -агонисты короткого действия, в частности сальбутамол, беротек, вентолин.

#### *Адреномиметики длительного действия*

Это  $\beta_2$ -агонисты пролонгированного действия, используются только для длительной базис-терапии тяжелых форм заболевания. Острый приступ они не снимают. К ним относятся: сальбутамол гемисукцинат (сальтокс), кленбутерол (контраспазмин, спиропент), сальметерол (сальметер, серевент), формотерол (форадил, оксис).

## **2. Метилксантины**

Бронхолитический эффект связан с:

- 1) блокадой аденозиновых рецепторов;
- 2) угнетением фосфодиэстеразы;
- 3) улучшением сократительной функции диафрагмы;
- 4) снижением легочного и сосудистого сопротивления.

Метилксантины делятся на 2 группы:

1. Короткого действия (для снятия острого приступа).
2. Длительного действия (для базис-терапии).

#### *Метилксантины короткого действия*

Это эуфиллин, аминофиллин, которые используются для купирования острого приступа, при легком приступе даже изолированно *per os*. Суточная доза эуфиллина при 4-кратном приеме не должна превышать 15–20 мг/кг. Препарат назначают и в/в капельно (или очень медленно струйно) в стартовой дозе 4–5 мг/кг.

#### *Метилксантины длительного действия*

Их не используют для снятия острого приступа, только в комплексе с базис-терапией. Это теодард, теопек, ретафил, эуфиллог, теодур.

Метилксантины в последнее время используют реже из-за их частых токсических реакций (беспокойство, нарушение сна, головная боль, тремор, тошнота, рвота, диарея, сердцебиение, нарушение ритма, эзофагальный рефлюкс из-за увеличения соляной кислоты и релаксации сфинктеров).

## **Терапия, направленная на достижение контроля бронхиальной астмы**

Лечение бронхиальной астмы подразделяется на 5 ступеней в зависимости от объема терапии. На каждой последующей ступени объем терапии увеличивается (таблица 13).

Таблица 13 – Ступенчатая терапия бронхиальной астмы

Степень лечения	Варианты поддерживающей терапии
<b>Степень 1.</b> Контролируемая астма, легкая интермиттирующая	Ингаляционный $\beta_2$ -агонист по требованию
<b>Степень 2.</b> Начинают при контролируемой астме. Легкая персистирующая	Низкие дозы ИГКС или Антилейкотриеновый препарат
<b>Степень 3.</b> Неконтролируемая астма. Средне-тяжелая	Низкие дозы ИГКС + $\beta_2$ -агонист, или Средние, или высокие дозы ИГКС, или Низкие дозы ИГКС + антилейкотриеновый препарат или Низкие дозы ИГКС + теофиллин пролонгированного действия
<b>Степень 4.</b> Тяжелая астма	Если нет эффекта от ступени 3, то добавить: Средние, или высокие дозы ИГКС + $\beta_2$ -агонист, или Антилейкотриеновый препарат и/или Теофиллин длительного действия
<b>Степень 5.</b> Тяжелая неконтролируемая астма	Если эффект не достигается на ступени 4, то добавить: Минимальную дозу перорального глюкокортикоида

### Противовоспалительные (базисные) препараты.

#### Антилейкотриеновые препараты

Это группа новых препаратов (зафирлукаст, сингуляр, монтелукаст), подавляющих действие лейкотриенов – медиаторов воспаления в слизистой бронхов, уменьшающих воспаление и снижающих гиперреактивность бронхов. Они особенно эффективны при «астме физического усилия», при «аспириновой» астме. Их можно использовать в комбинации с ингаляционными глюкокортикоидами (ИГ), что позволяет улучшить эффект без повышения дозы стероидов.

#### Глюкокортикостероиды (ГС)

Это препараты обладают выраженной противовоспалительной активностью. Уменьшают синтез медиаторов воспаления и активность фосфолипазы-А<sub>2</sub>, синтез Т-лимфоцитами противовоспалительных цитокининов, увеличивают чувствительность  $\beta_2$ -адренорецепторов.

#### Системные ГС

Они чаще применяются в остром периоде – в лечении тяжелого приступа бронхиальной астмы: преднизолон – 1–2 мг/кг, гидрокортизон – 25 мг/кг, дексаметазон – 0,8–1 мг/кг в суточной дозе, каждые 4–6 часов. В *status astmatics* системные ГС вводят в/в. Причем доза, по сравнению с оральной, повышается в 3/5 раз из-за быстрого выведения.

#### Ингаляционные ГС

Ингаляционные ГС особенно эффективны при лечении средне-тяжелой и тяжелой бронхиальной астмы как базис-терапия, обладают выраженной местной противовоспалительной активностью: беклометазон дипропионат (бекотид), будесонит (пульмикорт), флунизолид (ингакорт), флутиказона пропионат (фликсотид). Начальная дозе 50–100 мкг 2 раза в сутки).

#### Антигистаминные препараты

Их эффективность при бронхиальной астме не столь велика, так как гистамин лишь один из медиаторов, участвующих в патогенезе воспаления.

В терапии бронхиальной астмы используют антигистаминные препараты второго и третьего поколения, обладающие более специфичным, более длительным и меньшими побочными действиями. Это цетиризин (зиртек), лоратадин (klarитидин), кетотифен, фексофенадин (телфаст), эбастин (кестин), астемизол.

### **Специфическая иммунотерапия**

Ее относят к базисной терапии легкой и средне-

тяжелой бронхиальной астмы. Проводит аллерголог в период ремиссии заболевания.

Принцип лечения заключается во введении в организм (парентерально, сублингвально или перорально) в постепенно возрастающих дозах причинно значимых аллергенов. Иммунотерапию проводят 1 раз в год в течение 3–4-х лет.

## Глава 7. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

**Определение.** Врожденные пороки сердца (ВПС) – это *анатомические дефекты* развития сердца, его клапанного аппарата или магистральных сосудов, возникающие в «критический период» формирования ССС в результате нарушения процессов эмбриогенеза (эмбриопатии).

Сердце начинает формироваться с 3-й недели внутриутробного развития, межпредсердная и межжелудочковая перегородки – с конца 4-й недели, затем клапанный аппарат сердца. К 8–10-й неделе заканчивается формирование всех отделов сердца и начинает функционировать плацентарное кровообращение.

### Эпидемиология

По данным большинства исследователей, частота ВПС колеблется от 8 до 12 случаев на 1000 и составляют 22 % от всех ВПР. В России на ВПС приходится 30 % всех ВПР. В Кыргызстане ежегодно рождается 4000 детей с ВПС, из них 1500 не доживают до года.

Известно более 90 вариантов ВПС и множество их сочетаний. Наиболее часто встречаются «дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – в 20–25 %, открытый артериальный проток (ОАП) – в 15 %, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – в 5–15 % и «критические пороки» – в 35,3 %. Понятие «критический порок сердца» применяется для ВПС, сопровождающихся возникновением критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения.

Остается высокой и летальность детей при ВПС. Так, 50–60 % детей умирает на 1-м году жизни. Причем из них 14–22 % умирают в течение 1-й недели и 19–27 % – в течение 1-го месяца жизни.

### Этиология

Установить конкретные причины формирования ВПС у ребенка чрезвычайно трудно. Этиология может быть мультифакториальной и вызвана множеством экологических факторов риска: медико-биологических, климатогеографических, техногенных, антропогенных и социальных. Формирование ВПС связывают с наследственной отягощенностью, аномалией хромосомного аппарата, неблагоприятными воздействиями факторов внешней среды, внутриутробными инфекциями, неблагоприятными воздействиями во время беременности (курение, алкоголь, наркотики, медикаменты, заболевания матери и т. д.). Выделяют следующие 3 группы факторов, имеющих значение в этиологии ВПС:

#### 1. Первичные генетические факторы:

- хромосомные нарушения – 5 %;
- мутация одного гена – 2–3 %.

Так, известно, что ВПС часто ассоциируются с хромосомными нарушениями и являются частью синдрома полисистемных пороков развития (трисомия 13, трисомия 18, трисомия 21, аномалии половых хромосом и др.).

Так же, как и в случаях аномалий хромосом, большинство ВПС, связанных с мутациями единичных генов, сочетаются с аномалиями развития других органов и являются частью синдромов: Холта – Орама, Нунана, Крузона, Марфана, Гурлера, Картагенера и др. (таблица 14).

Таблица 14 – Наследственные синдромы и хромосомные аномалии с ВПС

Синдром Апера	ДМЖП, КоА, ТФ
Синдром Видемана – Беквита	ДМЖП, ДМПП
Синдром CHARGE	Дефект закладок эндокарда, КоА, ДМЖП, атрезия трехстворчатого клапана, ТФ
Синдром Ди Джоржи	ДМЖП, КоА, АТК, ТМА, ТФ, прерывистая дуга аорты, двойное отверстие ПЖ
Хондроктодермальная дисплазия	ДМЖП, общее предсердие
Синдром Холта – Орама	ДМЖП, ДМПП
Синдром Марфана	Расширение корня аорты, ПМК, пролапс трехстворчатого клапана
Нейрофиброматоз	ДМЖП, КоА, СЛА, ДМЖП, полная AV-блокада
Синдром Нунана	СЛА, ДМЖП, ДМПП, прерывистая дуга аорты, аортальный стеноз, ТФ
Пентада Кантрелла	ДМЖП, ДМПП, полный аномальный дренаж легочных вен, ТФ, эктопия сердца
Синдром Пьера Робена	ДМЖП
Синдром тромбоцитопении и отсутствия лучевой кости	ДМЖП, ТФ, декстрокардия
Синдром Тричера – Коллинза	ДМЖП, ДМПП
Туберозный склероз	Рабдомиома, ангиома, КоА, прерывистая дуга аорты
Синдром VACTERL	СГЛС, ДМЖП
Синдром Патгау (трисомия по 13X)	ДМЖП, ДМПП, СГЛС, ТФ
Синдром Эдвардса (18X)	Двустворчатый клапан аорты, КоА, СЛА
Синдром Дауна (21X)	Дефект закладок эндокарда, АВК
Синдром Тернера (45XO)	Полный аномальный дренаж легочных вен

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; АТК – атрезия трехстворчатого клапана; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; КоА – коарктация аорты; ПЖ – правый желудочек; ПМК – пролапс митрального клапана; СГЛС – синдром гипоплазии левого сердца; СЛА – стеноз легочной артерии; ТМА – транспозиция магистральных артерий; ТФ – тетрада Фалло.

## 2. Тератогенные факторы внешней среды:

- внутриутробные инфекции (вирус краснухи, Коксаки, цитомегаловирус, ОРВИ в I триместре беременности у матери);
- прием лекарственных препаратов на ранних сроках беременности (антибиотики пролонгированного действия, противосудорожные средства, литий, витамин А, сульфазалазин, ибупрофен, триметоприм, противотуберкулезные препараты, антистатики, хинолоновые, противомаларийные, гормональные препараты и др.);
- постоянный контакт с эмбриотоксическими веществами (лаки, краски, тяжелые металлы и др.). Так, по данным наших исследований, в горнодобывающих и горноперерабатывающих провинциях, техногенно загрязненных тяжелыми металлами, ВПС наблюдаются в 5 раз чаще, чем в экологических чистых регионах (Боконбаева С.Дж.). Наиболее высока частота ВПС и в самой экологически неблагополучной зоне – г. Бишкек (Алдашева Н.М.);
- неблагоприятные физические факторы (ионизирующее и рентгеновское излучение, экстремальные горные высоты, Крайний Север.);
- активное и пассивное табакокурение, злоупотребление алкоголем беременной женщиной;
- сахарный диабет, ДБСТ, экстра- и урогенитальные заболевания у матери;
- дефицит фолиевой кислоты и др. микронутриентов;
- возраст матери (ассоциируется с хромосомными ВПС);
- индуцированная беременность.

### 3. Полигенно-мультифакториальные факторы (90 %)

В большинстве случаев ВПС формируются при взаимодействии генетических, эпигенетических и факторов окружающей среды, то есть ВПС в своей основе имеют мультифакториальную этиологию.

#### Патогенез

Первичные нарушения гемодинамики обусловлены:

1. Наличием патологических сообщений между камерами сердца.
2. Препятствием кровотоку.
3. Недоразвитием полостей или перемещением полостей и сосудов.
4. Различными комбинациями этих аномалий.

Патологические изменения при ВПС чрезвычайно многообразны и обусловлены как характером имеющихся анатомических дефектов, так и степенью нарушения гемодинамики.

Ведущими звеньями патогенеза являются два механизма:

**1. Нарушение кардиальной гемодинамики:** перегрузка отделов сердца объемом или сопротивлением приводит к истощению компенсаторных механизмов, вызывая нарушение системной гемодинамики и сердечную недостаточность.

**2. Нарушение системной гемодинамики:** полнокровие или малокровие малого круга кровообращения (МКК), малокровие большого круга кровообращения (БКК) приводит к развитию системной гипоксии, запуская каскад патологических реакций.

Цианоз чаще возникает при венозно-артериальном сбросе крови (право-левый шунт) или смешивании системного и легочного кровотока, когда венозная кровь попадает в артериальное русло и количество восстановленного гемоглобина эритроцитов увеличивается до 50 г/л. «Синие» ВПС сопровождаются гипоксемией и гипоксией. При этом часто наблюдают компенсаторную полицитемию (количество эритроцитов до  $6 \times 10^{12}/л$ ), повышение гематокритного числа, увеличение объема циркулирующей крови и ее вязкости, метаболический ацидоз. Данные изменения создают условия для тромбообразования и нарушения микроциркуляции, что может способствовать развитию локальных расстройств гемодинамики.

**Пороки с лево-правым сбросом.** Для данной группы пороков характерно большее количество крови, поступающей в малый круг кровообращения в связи с наличием дефектов или патологических коммуникаций. Клинические особенности гемодинамики определяются развитием гиперволемии, склонностью к затяжным и повторным пневмониям или респираторным инфекциям. Длительное существование лево-правого сброса приводит к изменению сосудистой стенки в легких и развитию легочной гипертензии.

**Право-левый сброс** приводит к уменьшению кровотока в легких и развитию цианоза. Хронический цианоз обуславливает развитие полицитемии и изменение гомеостаза. Полицитемия является адаптивным ответом на гипоксию и позволяет обеспечить нормальную доставку кислорода без изменения функционального состояния сердца. Однако повышение гематокрита вызывает резкое увеличение вязкости крови, что, в свою очередь, приводит к нарастанию системного и легочного сосудистого сопротивления и вызывает обкрадывание коронарного кровотока. У пациентов с цианотичными пороками увеличение вязкости крови ассоциируется с тромбозом внутричерепных вен. Дети раннего возраста являются основной группой риска, особенно в случае обезвоживания, лихорадки и при наличии железодефицитной анемии.

**Пороки с обструкцией кровотока** приводят к гипертрофии желудочка проксимальнее места сужения. Это, в свою очередь, вызывает повышенное потребление кислорода с последующим развитием фиброза. Конечной фазой данного порока является выраженная дилатация желудочка и развитие сердечной недостаточности.

В течении ВПС выделяют три фазы:

**1. Фаза первичной адаптации:** приспособление сердечно-сосудистой системы и организма ребенка к имеющимся нарушениям гемодинамики. Сердечная деятельность в этой фазе характеризуется неустойчивым равновесием. При небольших нарушениях гемодинамики клинические симптомы могут быть мало выражены и, наоборот, при значительных нарушениях гемодинамики легко возникает декомпенсация. Следует отметить, что в период новорожденности и в младенчестве даже относительно простые анатомические пороки (открытый артериальный проток, дефекты перегородок) на фоне нарастающих физических нагрузок в процессе роста ребенка или интеркуррентного заболевания могут протекать достаточно тяжело и даже привести к летальному исходу.

*Факторы риска неблагоприятного исхода 1-й фазы:*

- масса тела при рождении меньше 2 кг;
- сочетание ВПС с экстракардиальными аномалиями;
- выявление ВПС на 1-й неделе жизни (свидетельствует о тяжести течения ВПС);
- некорригуемый метаболический ацидоз.

Продолжительность фазы адаптации – 1–3 года.

**2. Фаза относительной компенсации** (мнимого благополучия): временное улучшение состояния ребенка, связанное с компенсацией организмом нарушений гемодинамики и газообмена. В этот период уменьшаются или отсутствуют субъективные жалобы, улучшаются физическое развитие и моторная активность ребенка, отмечается резистентность к инфекциям.

*Механизмы компенсации:*

- гипертрофия миокарда;
- активация симпатoadреналовой системы;
- полицитемия и повышение гемоглобина;
- увеличение тканевого анаэробного гликолиза.

Продолжительность фазы относительной компенсации – от нескольких месяцев до 20–30 лет.

**3. Фаза декомпенсации (терминальная):** резкое снижение компенсаторных возможностей, развитие дистрофических и дегенеративных изменений в сердце и тканях организма. Развитие дыхательной, сердечной недостаточности, острых нарушений мозгового кровообращения.

### Классификация ВПС

Современная номенклатура ВПС, основанная на кодах МКБ, содержит 150 нозологических единиц, кроме того, существует огромное количество вариантов различных сочетаний пороков сердца. Отсюда понятно, что создание исчерпывающей единой классификации врожденных пороков является трудноразрешимой задачей. Наиболее удобна для использования в практической деятельности врачей общей практики, педиатров и неонатологов классификация, в которой врожденные пороки сердца распределены с учетом гемодинамических нарушений в малом и большом круге кровообращения, с выделением пороков с наличием или отсутствием цианоза (таблица 15).

Учитывая высокую летальность новорожденных детей и младенцев с ВПС, для данной возрастной группы пациентов предлагается синдромальная классификация ВПС (Шарыкин А.С., 2005).

Таблица 15 – Классификация ВПС по характеру нарушения гемодинамики и наличию/отсутствию цианоза (S.N. Marder, 1953 г.)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
Обогащение МКК	ДМЖП, ДМПП, ОАП, ООАВК, ТАДЛВ	ТМА, ОАС, ЕЖ, комплекс Эйзенгеймера
Обеднение МКК	ИСЛА	ТФ, АТК, ТМА+СЛА, атрезия ЛА, аномалия Эбштгейна, ТМС + СЛА
Препятствие кровотоку в БКК	Стеноз аорты, КоА	-
Без нарушений гемодинамики	Декстрокардия, аномалия расположения аорты и ее ветвей, болезнь Толочинова – Роже	-

Примечание. АТК – атрезия трехстворчатого клапана; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ЕЖ – единый желудочек; ИСЛА – изолированный стеноз легочной артерии; Ко – коарктация аорты; ЛА – легочная артерия; ОАП – открытый артериальный проток; ОАС – общий артериальный ствол; ООАВК – открытый общий атриовентрикулярный канал; СЛА – стеноз легочной артерии; ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен; ТМА – транспозиция магистральных артерий; ТФ – тетрада Фалло.

1. ВПС, проявляющиеся синдромом артериальной гипоксемии (хроническая гипоксемия, гипоксемический статус) – «дуктус-зависимые» пороки.

2. ВПС, проявляющиеся синдромом сердечной недостаточностью (острая сердечная недостаточность, застойная сердечная недостаточность, кардиогенный шок).

3. ВПС, проявляющиеся синдромом нарушения ритма сердца (полная атриовентрикулярная блокада, пароксизмальная тахикардия).

Данные синдромы могут сочетаться, что усугубляет тяжесть состояния детей и ухудшает прогноз.

В периоде новорожденности и младенчестве целесообразно выделять так называемые «критические врожденные пороки сердца». Понятие «критический порок сердца» применяется для ВПС, сопровождающихся возникновением критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения. В основном критические ситуации возникают в период перехода от внутриутробного кровообращения к внеутробному, когда прекращается функционирование фетальных коммуникаций – овального окна, венозного протока и артериального протока.

Термин «дуктус-зависимое кровообращение» используется для обозначения кровообращения при некоторых ВПС, когда открытый артериальный проток является источником поступления крови в легочную артерию или аорту (рисунок 70).

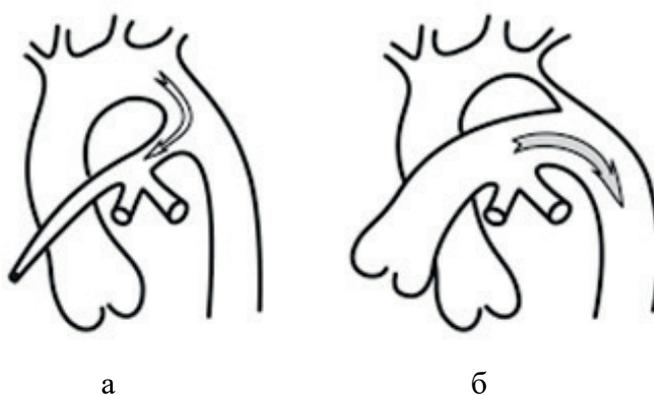


Рисунок 70 – Дуктус-зависимое кровообращение:

а – с обеспечением легочного кровотока; б – с обеспечением системного кровотока

## Клиника

Клинические проявления ВПС полиморфны и определяются анатомией порока, степенью нарушения гемодинамики, состоянием адаптационно-компенсаторных механизмов, характером осложнений. Многие ВПС могут долгое время протекать *бессимптомно* или *малосимптомно* и не сопровождаться признаками нарушения кровообращения. В таких случаях врожденные пороки сердца выявляются случайно при профилактических осмотрах или при возникновении интеркуррентного заболевания. Другие ВПС сопровождаются появлением симптомов патологии сердца достаточно рано, причем, чем сложнее сам порок, тем более тяжелой будут его симптоматика и клиническая картина заболевания.

*Основные клинические критерии ВПС:*

1. Синдром артериальной гипоксемии.
2. Сердечная недостаточность.

### 1. Синдром артериальной гипоксемии

Артериальная гипоксемия характеризуется снижением парциального давления кислорода в крови ( $PaO_2$ ) и насыщения гемоглобина кислородом (сатурация –  $SaO_2$ ). В норме  $PaO_2$  составляет 60–80 мм рт. ст., а  $SaO_2$  – 96–98 %. Синдром артериальной гипоксемии может проявляться с рождения.

Основной клинический симптом – *центральный цианоз*, или истинный цианоз, признаком которого является цианоз слизистых оболочек (прежде всего языка). Цианоз становится заметным при уровне насыщения гемоглобина кислородом менее 75–85 %. У новорожденного с высоким уровнем фетального гемоглобина цианоз будет явным при относительно меньшей величине сатурации.

Однако причинами синдрома артериальной гипоксемии может быть и целый ряд других состояний: асфиксия, респираторный дистресс-синдром, аспирация в родах, пневмония, ателектаз легкого, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа и др. Артериальная гипоксемия может иметь и центральное происхождение вследствие кровоизлияния в желудочки мозга.

В генезе формирования артериальной гипоксемии при ВПС играют роль три основных механизма:

- 1) внутрисердечный сброс крови справа налево и поступление венозной крови в аорту (В-А шунт);
- 2) сниженный легочный кровоток и уменьшенный легочный возврат артериальной крови к сердцу;
- 3) разобщение большого и малого кругов кровообращения.

При большинстве ВПС цианотического типа артериальная гипоксемия связана с первыми двумя механизмами. Для дифференциальной диагностики происхождения цианоза применяется тест с дыханием 100%-м кислородом. У больных с «сердечным» цианозом» дыхание 100%-м кислородом в течение 10–15 минут  $PaO_2$  возрастает не более чем на 10–15 мм рт. ст.

### 2. Сердечная недостаточность (СН)

Это патологическое состояние, при котором сердце не в состоянии обеспечить адекватное кровообращение в соответствии с метаболическими потребностями организма.

*Сердечная недостаточность развивается:*

- в связи с повышенной нагрузкой на сердце объемом крови или давлением;
- вследствие снижения сократительной способности миокарда при гипоксии или воспалительном процессе в миокарде сердца.

*Сердечную недостаточность подразделяют на:*

- недостаточность по левожелудочковому типу;
- недостаточность по правожелудочковому типу;
- недостаточность тотальную.

При левожелудочковой недостаточности имеет место *застой в малом круге кровообращения*.

При правожелудочковой недостаточности – *застой в большом круге кровообращения*.

У маленьких детей сердечная недостаточность в большинстве случаев *тотальная*.

**Основными клиническими симптомами СН** являются:

1. Тахикардия.
2. Одышка.
3. Признаки застоя по малому или большому кругу кровообращения.

## Критерии СН

В педиатрической практике используют клинические критерии СН у детей раннего возраста, предложенные в 1984 Н.А. Белоконь (таблица 16).

Таблица 16 – Признаки и стадии сердечной недостаточности

Стадия	Левожелудочковая недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
I	Сердечная недостаточность в покое отсутствует и выявляется после нагрузки в виде тахикардии или одышки	Сердечная недостаточность в покое отсутствует и выявляется после нагрузки в виде тахикардии или одышки
II А	Количество сердечных сокращений и дыханий за 1 минуту увеличено соответственно на 15–30 и 30–50 % относительно нормы; возможны акроцианоз, назойливый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких	Печень выступает на 2–3 см из-под края реберной дуги
II Б	Количество сердечных сокращений и дыханий за 1 минуту увеличено на 30–50 и 50–70 % относительно нормы; возможны акроцианоз, назойливый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких	Печень выступает на 3–5 см из-под края реберной дуги. Пастозность. Набухание шейных вен
III	Количество сердечных сокращений и дыханий за 1 минуту увеличено соответственно на 50–60 и 70–100 % относительно нормы; клиническая картина предотека и отека легких	Гепатомегалия. Синдром отека (отеки на лице, ногах, асцит, гидроторакс, гидроперикардит)

В периоде новорожденности применяется классификация СН, разработанная А.С. Шапкиным (2000 г.):

**I степень** – умеренные тахикардия и одышка (до 120 % от нормы) в покое или при небольшой физической нагрузке (кормление); печень выступает из-под края реберной дуги по средне-ключичной линии на + 3 см. Размеры сердца могут быть не увеличены. С помощью медикаментозной терапии обычно удается добиться компенсации показателей.

**II степень** – нарастание тахикардии и одышки до 125–150 % от нормы; печень выступает из-под края реберной дуги более чем + 3 см. Возможны отеки на стопах и на лице, беспокойство, затрудненное кормление, периодически прослушиваются непостоянные застойные хрипы в легких. Рентгенологически и при ЭхоКГ – заметная дилатация полостей желудочков. Медикаментозная терапия позволяет уменьшить симптомы до уровня I степени.

**III степень** – тахикардия и одышка достигают 160 % и более, плотная увеличенная печень (более + 3 см), периферические отеки и асцит; постоянные застойные хрипы в легких. Ребенок вял, заторможен. Размеры сердца значительно увеличены. Стандартная медикаментозная терапия малоэффективна. Нередко требуется проведение ИВЛ для стабилизации состояния.

**IV степень** (кардиогенный шок) – артериальная гипотония, декомпенсированный ацидоз, периферический спазм (снижено наполнение капилляров кровью – положительный симптом «белого пятна», бледность, холодные конечности), резкое угнетение ЦНС, олигурия, брадикардия (ЧСС менее 80 сокращений в минуту).

## Диагностика ВПС

**1. Анамнез.** Наличие в семье родственников с ВПС, генетическими заболеваниями, течение настоящей беременности (вирусные инфекции, прием матерью медикаментов, заболевания матери).

**2. Жалобы.** Плохой аппетит или вялое сосание из груди/бутылочки, цианоз, недостаточная прибавка веса. Частые бронхолегочных заболевания.

### **3. Физикальное обследование:**

- осмотр (цвет кожных покровов, наличие «сердечного горба», пальцев в виде «барабанных палочек», стигм дисэмбриогенеза, видимых пороков развития);

- определение пульсации на периферических артериях (обязательно правая рука и любая нога), измерение АД (обязательно правая рука и любая нога);

- аускультация сердца (ЧСС, тоны сердца, наличие, характер и локализация шума). Однако сердечные шумы у новорожденных еще не свидетельствуют о наличии пороков сердца, а обусловлены постнатальной перестройкой кровообращения. В то же время многие критические ВПС являются афоничными. Поэтому наличие или отсутствие шума в сердце не исключает тяжелый ВПС, более того, когда у новорожденного с клинической картиной ВПС отсутствует сердечный шум – это, как правило, неблагоприятный прогностический признак.

- аускультация легких (характер и частота дыхания, хрипы в легких);

- размеры печени, наличие периферических отеков;

- пульсоксиметрия с определением насыщения крови кислородом неинвазивным путем (на правой руке и любой ноге);

- определение диуреза.

### **4. Рентгенография органов грудной клетки:**

- размеры сердца;

- состояние легочной гемодинамики;

- состояние паренхимы легких.

### **5. ЭКГ:**

- ритм;

- частота;

- направление электрической оси сердца;

- вольтаж зубцов.

### **6. Эхокардиография.**

Изменения характерны для:

- сердечной недостаточности;

- бактериального эндокардита, осложняющего течение ВПС в любом возрасте с частотой от 1 до 50 %;

- ранних затяжных пневмоний на фоне застоя в МКК;

- высокой легочной гипертензии, возникающей в результате повышенного кровотока в МКК, что приводит к спазму легочных артериол (защитный рефлекс Китаева) и повышению давления в ЛА. В некоторых случаях гипертрофические и склеротические процессы в легочных сосудах могут достигнуть такой степени, что давление в ЛА станет выше, чем в аорте. При этом сброс изменит направление – право-левый сброс (синдром Эйзенменгера);

- синкопе (обморок, приступ кратковременной утраты сознания), вплоть до развития нарушения мозгового кровообращения из-за малого сердечного выброса (по ишемическому типу – при цианотических ВПС и стенозе аорты; по геморрагическому типу – при коарктации аорты);

- одышно-цианотических приступов. Наблюдаются при ВПС с инфундибулярным стенозом легочной артерии (болезнь Фалло);

- релятивной анемии при цианотических ВПС.

## 7.1. Частые формы врожденных пороков сердца

### Врожденные пороки сердца бледного типа с гиперволемией (переполнением) малого круга кровообращения

1. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП).
2. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП).
3. Открытый артериальный проток (ОАП).
4. Общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК).

*Общий анатомический признак:* патологическое сообщение между малым и большим кругами кровообращения со сбросом крови из артериального русла в венозное.

#### 7.1.1. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

Является самым распространенным ВПС, его частота составляет примерно 3,0–6,5 случаев на 1000 живорожденных детей. С возрастом частота этого порока снижается вследствие спонтанного закрытия небольших дефектов. Существует четыре анатомических типа ДМЖП:

1. *Субартериальный ДМЖП*, который находится в выводном тракте правого желудочка (ПЖ) и составляет примерно 6 %. У пациентов азиатского происхождения эта цифра достигает 30 %. Спонтанное закрытие дефекта случается редко.

2. *Перимембранозный ДМЖП*, который встречается наиболее часто (до 80 % от всех ДМЖП). Этот дефект находится в мембранозной перегородке и прилежит к септальной створке трехстворчатого клапана, которая может срачиваться с дефектом, частично прикрывая его или образуя аневризму желудочковой перегородки. Эта структура ограничивает сброс крови слева направо и может привести к частичному или полному закрытию дефекта. С левожелудочковой стороны перегородки дефект прилежит к аортальному клапану.

3. *Приточный ДМЖП*. Этот ДМЖП находится в приточной части правого желудочка и прилежит к трехстворчатому клапану. Такие дефекты часто бывают у пациентов с синдромом Дауна.

4. *Мышечный ДМЖП* (до 20 % всех ДМЖП). Этот ДМЖП обычно располагается в центре, апикально или на границе перегородки и свободной стенки ПЖ. Такие дефекты могут быть множественными. Возможно спонтанное закрытие. Диаметр отверстия в межжелудочковой перегородке бывает от 1 до 30 мм. Мелкие дефекты размером 1–2 мм, расположенные в мышечной части МЖП (болезнь Толочинова – Роже) не приводят к гемодинамическим нарушениям и порок выявляется только по грубому систолическому шуму.

5. Отдельно выделяют *множественные большие дефекты МЖП*, по типу «швейцарского сыра», имеющие неблагоприятное прогностическое значение.

6. Часто больные кроме ДМЖП имеют *сопутствующие пороки сердца* – ДМПП, ОАП, коарктацию аорты, стеноз легочного или аортального клапана, аортальную недостаточность.

#### Гемодинамические нарушения при ДМЖП

Начинают формироваться не сразу после рождения, а, как правило, на 3–5-е сутки жизни, когда происходит постепенное падение давления в системе легочной артерии и в правом желудочке, вследствие чего появляется сброс крови слева направо. Дополнительный объем крови, поступающий в правый желудочек и легочную артерию, приводит к переполнению сосудов МКК и впоследствии к развитию легочной гипертензии. В связи с повышенным возвратом крови в левые отделы развивается объемная перегрузка левого предсердия и левого желудочка. Размеры сердца увеличиваются (рисунок 71).

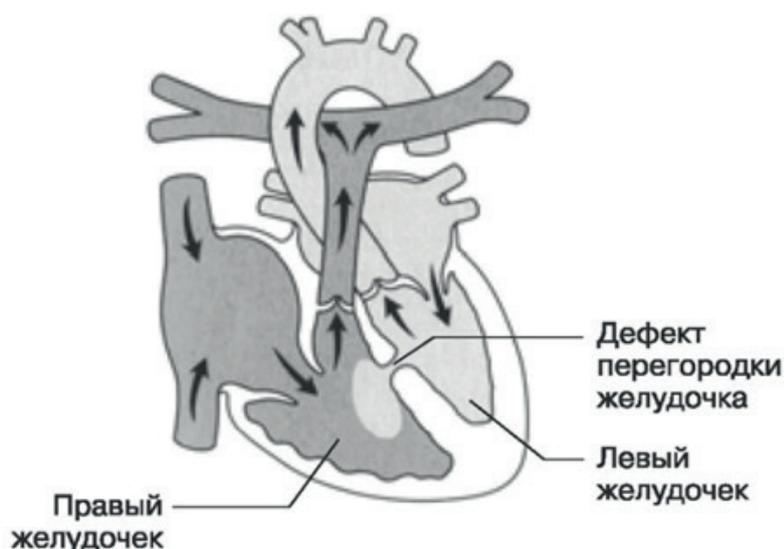


Рисунок 71 – Дефект межжелудочковой перегородки

### Клиническая симптоматика

Определяется размерами и расположением дефекта, наличием сопутствующих пороков и аномалий. Дефекты с большим сбросом слева направо обычно проявляются клинически с 3–8 недель жизни симптомами сердечной недостаточности: повышенной потливостью, тахипноэ, застойными хрипами в легких, тахикардией, гепатомегалией, отечным синдромом. Из-за трудностей при кормлении ДМЖП сопровождаются задержкой роста и развития. Застойные явления в малом круге кровообращения (МКК) приводят к повторным респираторным инфекциям.

### Данные физикального обследования

Кожные покровы бледные с небольшим периферическим цианозом. При осмотре области сердца обнаруживают сердечный «горб», образуемый за счет увеличения правого желудочка. Верхушечный толчок разлитой, усиленный; определяется патологический сердечный толчок. При пальпации можно также обнаружить систолическое дрожание в III–IV межреберье слева, свидетельствующее о сбросе крови в правый желудочек. Границы относительной сердечной тупости расширены в обе стороны: левая – из-за смещения влево увеличенным правым желудочком, правая – за счет правого предсердия.

**Аускультативно** в течение первых недель жизни шум может полностью отсутствовать в связи с высокой резистентностью легочных сосудов и отсутствием сброса крови через дефект. С падением легочного сопротивления появляется характерный аускультативный признак порока – скребущий систолический шум с максимальной точкой выслушивания в III–IV межреберье слева от грудины. По мере развития большого сброса 2-й тон на легочной артерии становится усиленным и расщепленным.

### Изменения на ЭКГ

#### *Рентгенография органов грудной клетки:*

Позволяет выявить увеличение тени сердца, в основном левого желудочка и левого предсердия, в меньшей степени – правого желудочка и гипертрофию малого круга кровообращения.

#### *Допплер-ЭхоКГ:*

Уточняется место расположения дефекта, его размер, определяется давление в правом желудочке и легочной артерии.

### 7.1.2. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Это группа пороков сердца, для которых характерно аномальное сообщение между предсердиями, через которые происходит сброс крови слева – направо. В зависимости от анатомической локализации дефекты межпредсердной перегородки делятся на:

1. Первичные (в нижнем отделе межпредсердной перегородки, над предсердно-желудочковыми клапанами).

2. Вторичные, когда отверстия находятся в средней или верхней части перегородки.

Вторичные ДМПП обычно встречаются в изолированном виде, тогда как первичные, как правило, входят в состав более сложных комбинированных ВПС (ООАВК, ТАДЛВ, ТМА и т. д.).

Открытое овальное окно (ООО) не считается врожденным пороком сердца, так как при нем отсутствует дефект ткани, не наблюдаются гемодинамические нарушения. ООО не требуется хирургической коррекции. Встречается у 30 % здоровых людей.

#### Гемодинамические изменения

При ДМПП изменения развиваются постепенно вследствие разницы в давлениях в большом и малом кругах кровообращения, из-за чего формируется лево-правый сброс крови через дефект. Из-за поступления избыточного количества крови в правое предсердие и правый желудочек со временем развиваются их дилатация, гипертрофия. Формируется гемодинамический стеноз легочной артерии, шум которого выслушивается при аускультации. Изменения в сосудах малого круга с развитием легочной гипертензии происходят гораздо медленнее, чем при ДМЖП (рисунок 72).

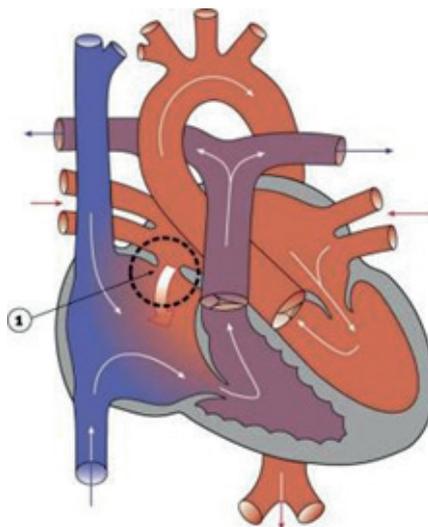


Рисунок 72 – Дефект межпредсердной перегородки

#### Клиника

Заподозрить ДМПП в раннем возрасте относительно сложно, так как симптоматика развивается медленно, а аускультативная картина невыраженная. Признаки недостаточности кровообращения развиваются, как правило, к 1–3 годам жизни, когда происходит увеличение двигательной активности ребенка.

Верхушечный толчок ослабленный, не разлитой. Границы относительной сердечной тупости могут быть расширены в обе стороны за счет правых отделов: левая граница – из-за смещения влево увеличенным правым желудочком, правая граница – за счет правого предсердия.

Для ДМПП характерен слабый или среднеинтенсивный систолический шум во II–III межреберье слева от грудины. Со временем развивается акцент и расщепление 2-го тона над легочной артерией. У детей появляется цианоз носогубного треугольника при физической

нагрузке и одышка. Для детей раннего возраста с ДМПП характерны частые респираторные заболевания, сопровождающиеся бронхообструктивным синдромом. Признаки высокой легочной гипертензии развиваются поздно – к 16–25 годам.

### Рентгенологическое исследование

Изменение размеров сердца на рентгенограмме определяется величиной сброса. Обычно отмечается небольшое увеличение кардиоторакального индекса с незначительными признаками усиления легочного рисунка.

### Данные ЭКГ

Электрическая ось отклонена вправо. Со временем формируются признаки перегрузки правых отделов сердца:

- предсердия – высокий остроконечный зубец P;
- желудочка – возрастание амплитуды зубца R в отведениях aVR, V<sub>1,2</sub>, и глубокие зубцы S в отведениях V<sub>5,6</sub>.

Первичные ДМПП могут сопровождаться различными нарушениями сердечного ритма. Основным методом диагностики является ЭхоКГ.

### 7.1.3. Открытый артериальный проток (ОАП)

Артериальный, или Боталлов, проток, соединяющий начальную часть нисходящей дуги аорты с легочной артерией, обязательно присутствует у плода, и закрывается вскоре после рождения (не более **15–20 часов**). Анатомическое его закрытие происходит в течение 2–8 недель. Если же этого не происходит, говорят о наличии порока сердца (ОАП). Персистенция протока в значительной мере зависит от степени доношенности ребенка. У недоношенных новорожденных данная патология встречается значительно чаще.

*Факторы, препятствующие закрытию артериального протока:*

1. Синдром дыхательных расстройств.
2. Врожденная пневмония.
3. Асфиксия в родах.

### Гемодинамика

Дополнительный объем крови, сбрасываемый из аорты в легочную артерию, приводит к развитию:

- 1) диастолической перегрузки и дилатации левых отделов сердца, особенно левого предсердия;
- 2) гиперволемии в легких с формированием легочной гипертензии (рисунок 73).

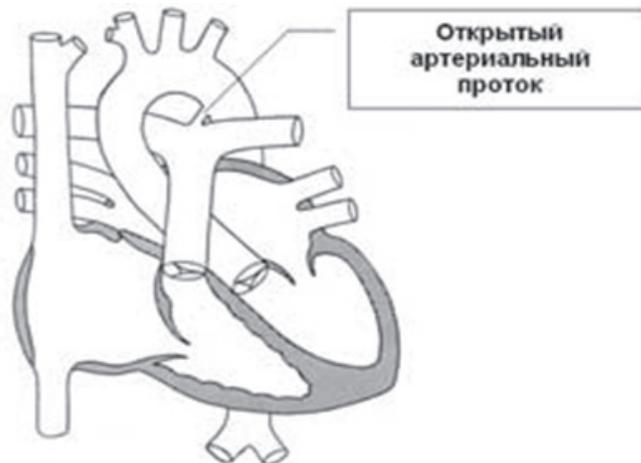


Рисунок 73 – Открытый артериальный проток

### Клиническая симптоматика

Зависит от размера протока. Маленький проток протекает бессимптомно, и обнаруживают его случайно при плановом обследовании. При ОАП с большим сбросом появляются первые симптомы заболевания – тахикардия и одышка.

В неонатальном периоде у ребенка выслушивается систолический шум во II межреберье слева от грудины. Диастолический компонент шума отсутствует из-за высокого давления в легочной артерии, характерного для этого периода жизни. По мере снижения давления в малом круге кровообращения лево-правый сброс крови осуществляется как в систолу, так и в диастолу, что приводит к феномену звучного систоло-диастолического шума – «машинный шум», «шум мельничного колеса», «шум проходящего поезда в туннеле». По мере прогрессирования легочной гипертензии диастолический компонент шума вновь ослабевает вплоть до полного исчезновения, что является неблагоприятным прогностическим признаком. При аускультации также можно услышать усиление и расщепление 2-го тона над легочной артерией. В конечной стадии естественного течения порока можно отметить появление диастолического шума недостаточности легочной артерии – шума Грэхема – Стилла. При большом сбросе крови слева направо появляется тахипноэ, возможны застойные хрипы в легких, увеличение печени и селезенки.

**Инструментальные методы исследования.** На ЭКГ определяют отклонение электрической оси сердца влево, признаки перегрузки левых отделов сердца.

**Рентгенография органов грудной клетки.** Обнаруживается усиление легочного рисунка, расширение или выбухание ствола легочной артерии, увеличение тени сердца за счет левого желудочка и левого предсердия, сглаженность талии сердца.

**ЭхоКГ.** Это ведущий метод диагностики ОАП, позволяющий получить прямую визуализацию протока и установить сброс крови в легочную артерию.

#### 7.1.4. Общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК)

Это сложный многокомпонентный порок сердца, характеризующийся комбинацией первичного ДМПП, ДМЖП и дефектов формирования левого и правого атриовентрикулярных клапанов. Может сочетаться со стенозом легочной артерии, коарктацией аорты, тетрадой Фалло, открытым артериальным протоком и др. Выделяют полную и неполную формы.

**1. Полная форма** включает в себя высоко расположенный большой мембранозный ДМЖП, низко расположенный большой первичный ДМПП и общий атриовентрикулярный клапан (ОАВК) со сложным единым аномальным створчатым аппаратом (расщепление одной из створок митрального или трикуспидального клапана). Данный порок сердца можно часто встречается у детей с трисомией по 21-й хромосоме (у 60 % детей с синдромом Дауна).

##### **2. Неполная (частичная) форме ООАВК**

Имеется первичный ДМПП с расщеплением передней медиальной створки митрального клапана и/или перегородочной створки трикуспидального клапана, что формирует так называемый «косой канал». Атриовентрикулярные кольца сформированы правильно. Данная форма порока считается прогностически более благоприятной (рисунок 74).

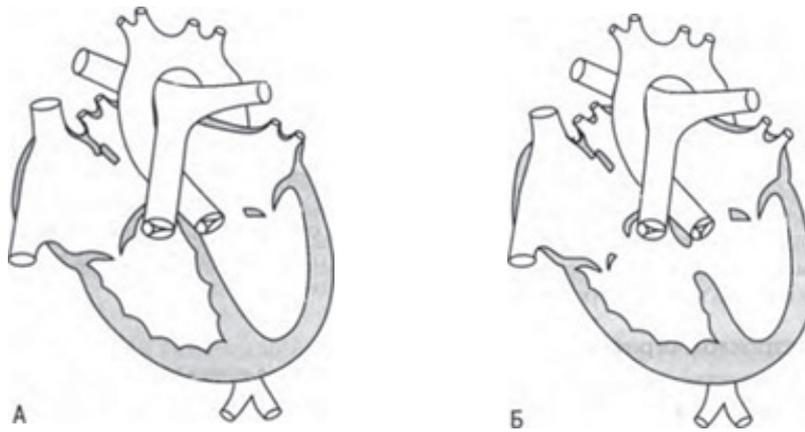


Рисунок 74 – Общий открытый атриовентрикулярный канал:  
а) – неполная форма; б) – полная форма

### Гемодинамические нарушения

Характеризуются преимущественно лево-правым сбросом крови, как на уровне желудочков, так и на уровне предсердий, выраженной гиперволемией малого круга кровообращения. Из-за того, что межпредсердный и межжелудочковый дефекты большие, давление во всех камерах сердца быстро выравнивается. В результате выраженной объемной перегрузки правых отделов сердца формируются кардиомегалия и расширение легочной артерии. Быстро развиваются легочная гипертензия и сердечная недостаточность.

### Клиника

Порок отличается ранней манифестацией сердечной недостаточности. Уже на первой неделе жизни выражена одышка, характерны застойные хрипы в легких, отечный синдром, гепатоспленомегалия. К 3–4 месяцу формируется сердечный «горб».

При осмотре выявляется значительное расширение границ относительной сердечной тупости. Выслушивается различной интенсивности систолический шум (от выраженного до практически отсутствующего), хорошо иррадирующий во все отделы грудной клетки, в том числе и на спину. Быстро формируется акцент 2-го тона над легочной артерией. Дети очень плохо прибавляют в весе. Рано и часто присоединяются пневмонии. При естественном течении порока сердца летальный исход наступает очень быстро.

**Рентгенодиагностика.** Выявляется кардиомегалия со значительным расширением легочной артерии, выражена гиперволемия малого круга кровообращения.

**ЭКГ-признаки полной формы ООАВК.** Отклонение электрической оси сердца влево, гипертрофия правых отделов. Часто встречаются атриовентрикулярные блокады.

**Доплер-ЭхоКГ.** Позволяет определить размеры и локализацию ДМЖП и ДМПП, наличие щели между митральным и трикуспидальным клапанами.

## 7.2. Врожденные пороки сердца синего типа

### 7.2.1. Тетрада Фалло (ТФ)

Самый распространенный порок сердца синего типа, встречается в 7–10 % всех ВПС. Порок относится к ВПС цианотического типа с обеднением малого круга кровообращения. ТФ включает четыре компонента:

- 1) высокий мембранозный дефект межжелудочковой перегородки;
- 2) стеноз легочной артерии;
- 3) гипертрофию миокарда правого желудочка;
- 4) декстрапозицию аорты.

Клинико-анатомические варианты порока:

- «крайняя», цианотическая форма ТФ с атрезией устья легочной артерии;
- классическая форма (сужение выводного отдела правого желудочка на различных уровнях, дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофия миокарда правого желудочка и дэкстрапозиция аорты);
- «бледная», ацианотическая форма (ТФ с минимальным стенозом легочной артерии).

Выделяют триаду Фалло, когда отсутствует дефект межжелудочковой перегородки. При сочетании с ДМПП вариант называется пентадой Фалло.

### Гемодинамика

Во время систолы кровь из обоих желудочков поступает в аорту, в меньшем количестве (в зависимости от степени стеноза) – в легочную артерию. Расположение аорты «верхом» на дефекте межжелудочковой перегородки («аорта-всадница») приводит к беспрепятственному выбросу крови из правого желудочка, поэтому правожелудочковая недостаточность не развивается. Из-за большого дефекта межжелудочковой перегородки давление в обоих желудочках одинаковое. Степень гипоксии и тяжесть состояния больных коррелируют с выраженностью стеноза легочной артерии (рисунок 75).

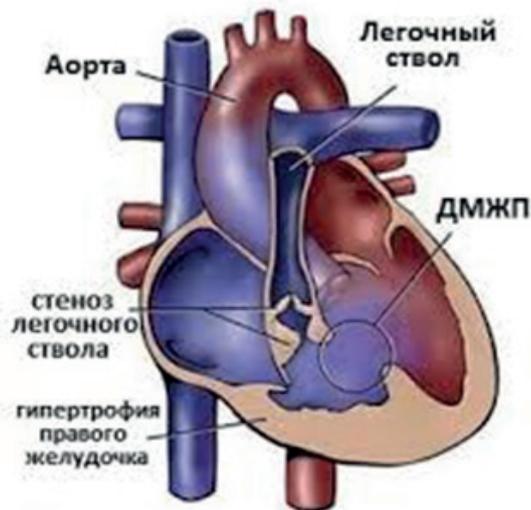


Рисунок 75 – Тетрада Фалло

### Клиника

Цианоз – основной симптом ТФ. Степень цианоза и время его появления зависит от выраженности стеноза легочной артерии. У детей первых дней жизни по признаку цианоза диагностируются только тяжелые формы порока – «крайняя» форма тетрады Фалло. При классическом варианте ТФ, характерно постепенное развитие цианоза (к 3 месяцам – 1 году), имеющего различные оттенки; от нежно-голубоватого до «сине-малинового» или «чугунно-синего» (рисунок 76).



Рисунок 76 – Тетрада Фалло

Рано отмечается эффект «барабанных палочек» и «часовых стекол» (рисунок 77).



Рисунок 77 – «Часовые стекла», «барабанные палочки»

Постоянным признаком является одышка по типу диспноэ (углубленное аритмичное дыхание без выраженного увеличения частоты дыхания), отмечающаяся в покое и резко возрастающая при малейшей физической нагрузке. Развивается задержка физического развития. Практически с первых дней жизни выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины.

### **Одышечно-цианотические приступы**

Это грозный клинический симптом при тетраде Фалло. Возникают они, как правило, в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне абсолютной или релятивной анемии. Приступ провоцирует физическое или эмоциональное напряжение. Ребенок становится беспокойным, выражение лица испуганное, зрачки расширены, одышка и цианоз нарастают, конечности холодные. Затем может последовать потеря сознания, судороги, вплоть до гипоксической комы и летального исхода. К 4–6 годам частота возникновения и интенсивность приступов значительно уменьшается или они исчезают. Связано это с развитием коллатералей, через которые происходит более или менее адекватное кровоснабжение легких.

### **Патогенез возникновения приступа**

Связан с резким спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту, вызывая выраженную гипоксию мозга. При нарастании гипоксии дети обычно принимают вынужденное положение на корточках (симптом «вынужденных поз»).

### Физикальное обследование

У больных с тетрадой Фалло грудная клетка чаще уплощена. Нехарактерны сердечный горб и кардиомегалия. Во II–III межреберье слева от грудины может определяться систолическое дрожание. Аускультативно 1-й тон не изменен, 2-й – значительно ослаблен над легочной артерией, что связано с гиповолемией малого круга кровообращения. Во II–III межреберье слева выслушивается грубый скребущий систолический шум стеноза легочной артерии. При инфундибулярном стенозе шум выслушивается в III–IV межреберье, проводится на сосуды шеи и на спину в межлопаточное пространство. Шум ДМЖП может быть как очень умеренным, так и не прослушиваться вовсе из-за небольшого градиента давления между желудочками.

### Рентгенологическое исследование

Выявляется характерная для этого порока картина:

- легочный рисунок обеднен;
- форма сердечной тени не увеличена в размерах, в виде «голландского башмачка», «сапожка», с выраженной талией сердца и приподнятой над диафрагмой верхушкой.

### ЭКГ

Выявляются: 1) существенное отклонение ЭОС вправо ( $120\text{--}180^\circ$ ); 2) признаки гипертрофии правого желудочка, правого предсердия; 3) нарушения проводимости по типу неполной блокады правой ножки пучка Гиса.

Ведущим методом диагностики порока является ЭхоКГ.

#### 7.2.2. Транспозиция магистральных артерий (ТМА)

ВПС «синего» типа, при котором аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия – от левого. На его долю приходится 12–20 % всех врожденных сердечных аномалий. Чаще встречается у мальчиков. В результате аномального расположения магистральных артерий венозная кровь через аорту поступает в большой круг кровообращения, а оксигенированная артериальная – в малый. Формируются два разобщенных круга кровообращения, артериальная и венозная кровь не смешиваются. Полная форма ТМА не совместима с жизнью. При наличии сообщений на различных уровнях (ОАП, ДМПП, ДМЖП) происходит частичное смешение артериальной и венозной крови, что делает ребенка жизнеспособным (рисунок 78).

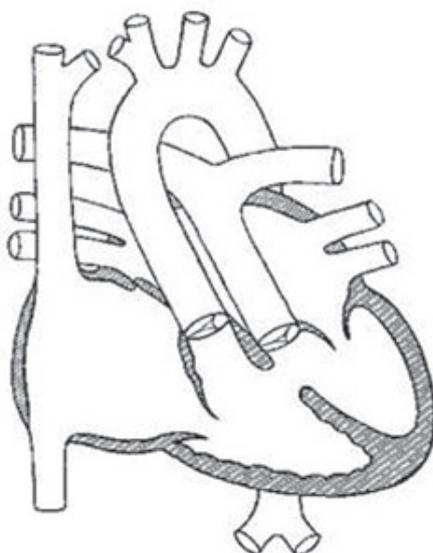


Рисунок 78 – Корректированная транспозиция магистральных артерий

Клиническая картина при полной ТМА развивается сразу после рождения, достаточно специфична и представлена синдромом артериальной гипоксемии. Основной признак – выраженный тотальный цианоз кожных покровов, имеющий фиолетовый оттенок, который часто называют «чугунным». При крайней степени выраженности цианоза у детей могут отмечаться гипоксические приступы. Рано развиваются деформации конечных фаланг, гипотрофия, отставание в физическом развитии. Постоянным признаком является одышка. Шум не специфичен и соответствует расположению сопутствующей коммуникации. Пальпаторно выявляют систолическое дрожание. Кардиомегалия проявляется формированием «сердечного горба». Почти у всех детей имеют место признаки тотальной сердечной недостаточности.

От размеров коммуникаций зависят степень гипоксемии и величина перекрестного сброса. Возможно сочетание данного порока со стенозом легочной артерии, тогда отсутствует гиперволемиа малого круга кровообращения, проявляющаяся жалобами на одышечные приступы, аналогичные таковым при тетраде Фалло. Для гиперволемии по малому кругу кровообращения характерны повторные пневмонии застойного характера.

#### **Рентгенологическая картина:**

- наиболее характерным признаком является овоидная форма сердечной тени – «яйцо, лежащее на боку» с узким сосудистым пучком в прямой проекции и широким – в косой проекции;

- легочный рисунок может быть нормальным при небольших коммуникациях, усиленным – при больших дефектах или обедненным – при сочетании со стенозом легочной артерии;

- характерна кардиомегалия.

#### **Изменения на ЭКГ**

Зависят от размеров коммуникаций и величины легочного кровотока. Как правило, ЭОС отклонена вправо, к 3–4-й неделям жизни развиваются признаки гипертрофии правых отделов сердца либо сочетанная гипертрофия обоих желудочков.

#### **ЭхоКГ**

Позволяет идентифицировать главные магистральные сосуды, желудочки и клапанный аппарат.

#### **Прогноз**

При естественном течении данного порока сердца прогноз неблагоприятный. При полной ТМА большинство детей погибает после закрытия фетальных коммуникаций в течение первого месяца жизни. Максимальная продолжительность жизни – 3 месяца. При наличии сопутствующих коммуникаций дети могут доживать до 2–5-летнего возраста.

### **7.3. Врожденные пороки сердца с препятствием к выбросу крови из желудочков**

#### **7.3.1. Коарктация аорты (КА)**

Это врожденное сегментарное сужение аорты в области:

- дуги;
- перешейка;
- нижнего грудного или
- брюшного отделов.

Частота встречаемости порока – 6–15 % всех ВПС. В 3–5 раз чаще порок встречается у мальчиков.

Различают 2 варианта коарктации аорты:

1. КА в сочетании с открытым артериальным протоком (детский тип).
2. Изолированная КА (взрослый тип).

### **Гемодинамика**

Зависит от локализации КА и степени сужения. В результате препятствия кровотоку происходит гипертрофия левого желудочка.

### **Детский тип КА**

Наиболее неблагоприятен, так как он сопровождается очень ранним формированием высокой легочной гипертензии. Выраженная КА проявляется уже в первые месяцы жизни. Для детей характерны беспокойство, одышка, затруднения при вскармливании, развитие гипотрофии. Ножки у детей всегда холодные на ощупь вследствие нарушенного периферического кровотока.

Может развиваться деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». В легких выслушиваются застойные крепитирующие хрипы, возможно присоединение пневмонии. Определяются признаки застоя в БКК. Сердечный толчок усилен, разлитой. Границы сердца расширены влево и вправо. При аускультации отмечается тахикардия, иногда – ритм галоп. Шумовая картина неспецифична – чаще всего выслушивается систолический или систоло-диастолический шум ОАП. Может выслушиваться средне- или слабоинтенсивный систолический шум в межлопаточной области.

*Специфическим клиническим симптомами являются:*

- снижение пульсации на бедренной артерии;
- при измерении систолического артериального давления отмечается значительное его повышение в верхней половине туловища.

### **Взрослый тип КА**

В большом круге кровообращения устанавливаются:

- артериальная гипертензия выше места сужения;
- артериальная гипотензия и дефицит кровотока ниже места сужения.

Сужение аорты преграждает кровоток из сердца к органам нижней половины тела, что приводит к формированию «атлетического» телосложения с хорошо развитым плечевым поясом. Часто порок выявляется случайно (в школьном возрасте) при обнаружении повышенного артериального давления. Появляются жалобы, характерные для артериальной гипертензии (головные боли, пульсация в висках, шум в ушах, носовые кровотечения, сердцебиение, сжимающие и колющие боли в области сердца и т. д.). Могут развиваться морфологические изменения коронарных артерий, расстройства мозгового кровообращения или кровоизлияние в мозг.

Вследствие дефицита кровотока в нижней половине туловища может отмечаться перемежающаяся хромота, боли в икроножных мышцах при ходьбе и беге. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости обычно не расширены. Выслушивается интенсивный систолический шум на основании сердца, точка максимального выслушивания – между лопатками на уровне второго грудного позвонка. Пульс на бедренной артерии ослаблен или не пальпируется. АД на ногах значительно снижено или не определяется (рисунок 79).

### **ЭКГ**

Выявляются признаки перегрузки левого желудочка с явлениями его субэндокардиальной ишемии. Возможно отклонение электрической оси сердца влево.

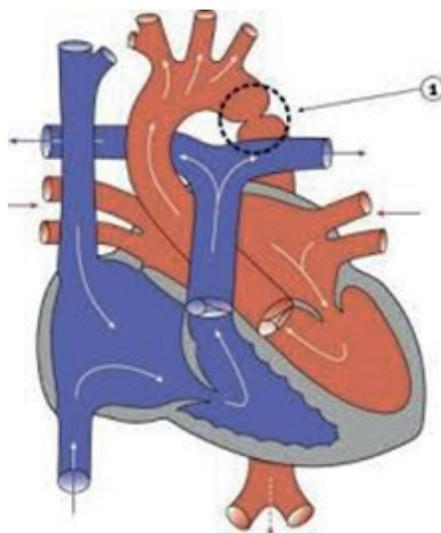


Рисунок 79 – Коарктация аорты (взрослый тип)

### **Рентгенодиагностика**

Можно выявить узурацию нижних краев ребер вследствие давления резко расширенных и извитых межреберных артерий. Сердце может иметь шаровидную или овоидную конфигурацию с приподнятой верхушкой.

### **Допплер-ЭхоКГ**

Выявляются как прямые признаки порока (визуализация коарктации, измерение градиента давлений на уровне сужения), так и косвенные (гипертрофия левого желудочка).

### **7.3.2. Изолированный стеноз легочной артерии**

Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА) характеризуется сужением путей оттока крови из правого желудочка в легочную артерию. Частота встречаемости составляет 6–8 % всех случаев ВПС.

### **Нарушения гемодинамики**

Обусловлены препятствием кровотоку из правого желудочка в суженную легочную артерию, что увеличивает систолическую нагрузку на правый желудочек. Правый желудочек гипертрофируется, со временем развиваются признаки правожелудочковой недостаточности (рисунок 80).

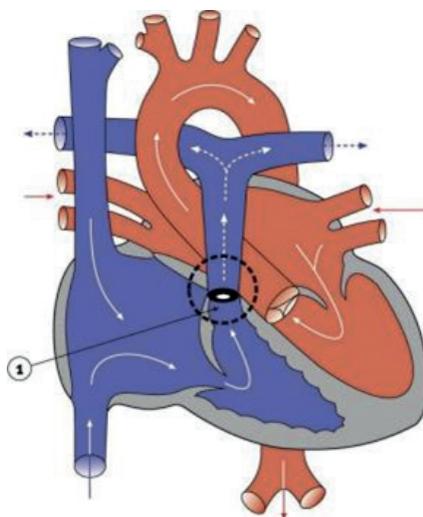


Рисунок 80 – Изолированный стеноз легочной артерии

## Клиническая картина ИСЛА

Зависит от степени стеноза. При умеренном стенозе дети развиваются нормально. Однако по мере роста ребенка нарастает одышка при физической нагрузке. Цианоз для этого порока не характерен.

### Критерии диагностики:

- интенсивный систолический шум стенотического тембра во II межреберье слева от грудины;
- ослаблением 2-го тона над легочной артерией.

### Клиника:

- интенсивность шума, пропорциональная степени стеноза;
- отмечаются быстрая утомляемость, одышка;
- быстро формируется деформация грудной клетки по типу «сердечного горба»;
- пальпаторно определяется систолическое дрожание в месте выслушивания шума;
- выраженный сердечный толчок.

**При тяжелом стенозе** первые признаки порока сердца проявляются уже в раннем грудном возрасте:

- дети отстают в физическом развитии;
- наблюдается одышка;
- затруднения при кормлении;
- со временем появляется цианоз;
- деформация терминальных фаланг пальцев («барабанные палочки») или ногтей («часовые стекла»).

Могут развиваться нарушения сердечного ритма.

### Рентгенологически выявляется:

- обеднение легочного рисунка;
- сердце умеренно дилатировано за счет правого желудочка;
- возможно постстенотическое расширение легочной артерии.

### ЭКГ

Определяются отклонение ЭОС сердца вправо; признаки гипертрофии правого предсердия и желудочка.

### ЭхоКГ

Позволяет выявлять увеличение и гипертрофию правых отделов сердца.

### Допплер-ЭхоКГ

Определяется турбулентный кровоток через суженный клапан легочной артерии.

### Лечение ВПС

Лечение ВПС проводится в трех направлениях:

1. Оказание неотложной помощи при критических состояниях (острая сердечная недостаточность, гипоксемические приступы и др.).
2. Лечение осложнений и сопутствующих заболеваний.
3. Своевременное хирургическое лечение.

Сроки (экстренное, срочное или плановое) и вид оперативного вмешательства (радикальная, вспомогательная или гемодинамическая коррекция) определяются анатомией порока (таблица 17).

Таблица 17 – Сроки оперативной коррекции ВПС

Вид ВПС	Вид коррекции	Сроки оперативного вмешательства (возраст ребенка)
ДМЖП (НК на фоне медикаментозной терапии после 3-х месяцев жизни)	Радикальная	4–6 месяцев
ДМЖП (отсутствие НК на фоне терапии, сохранение сброса)	Радикальная	1–2 года
ДМЖП (рефрактерность к медикаментозной терапии, большой сброс)	Радикальная или вспомогательная (суживание ЛА) при невозможности радикальной	1 месяц
ДМПП	Радикальная/транскатетерное (определяется анатомией)	2–5 лет
АВК	Радикальная	3–6 месяцев
АВК (рефрактерность к медикаментозной терапии)	Вспомогательная	1 месяц
ТМА без ДМЖП	<i>Зависит от анатомии порока:</i>	
	Радикальная	7–10 дней
	Гемодинамическая коррекция	
ТМА с ДМЖП	<i>Зависит от анатомии порока:</i>	
	Радикальная	1–2 месяца
	Гемодинамическая коррекция	
ТФ	<i>Зависит от анатомии порока:</i>	
	Вспомогательная Наложение подключично-легочного анастомоза	Период новорож.
	Радикальная	4–6 месяцев
КоА (критическая)	Радикальная (метод выбора) Балонная дилатация в критическом состоянии	Экстренная
КоА (взрослый тип)	Радикальная	При нарастании градиента выше 60 мм рт. ст.
Критический аортальный стеноз	Балонная дилатация – метод выбора	Экстренная
	Двужелудочковая хирургическая коррекция	Период новорож.
Критический стеноз легочной артерии	Балонная дилатация	Экстренная

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; ДКПА – двунаправленный кавопупмональный анастомоз; КоА – коарктация аорты; ЛА – легочная артерия; НК – недостаточность кровообращения; ТМА – транспозиция магистральных артерий.

## Глава 8. НЕРЕВМАТИЧЕСКИЕ КАРДИТЫ У ДЕТЕЙ

### 8.1. Острый миокардит

**Определение.** Иммунопатологическое воспалительное заболевание сердца различной этиологии, не связанное с ревматизмом или иными заболеваниями системного характера. Характеризуется поражением всех слоев сердца, но преимущественно миокарда. Для полной характеристики поражения сердца у детей профессором Н.А. Белоконов (1977 г.) было предложено использовать термин «кардит» (рисунок 81).



Рисунок 81 – Кардит

Целесообразность применения термина «кардит» в педиатрической практике обоснована возможностью одновременного поражения двух или трех оболочек сердца в связи с общностью функций, кровоснабжения, иммунопатологических реакций.

#### Эпидемиология

1. Распространенность неревматических кардитов в популяции точно не известна.
2. Предполагается частота кардитов – 1–10 случаев на 100 тыс. населения.
3. Неревматические кардиты выявляют во всех возрастных группах, но чаще у детей первых лет жизни с преобладанием у мальчиков.
4. По данным аутопсии, неревматические кардиты обнаруживают у 3–9 % детей, умерших от различных причин.
5. Частота миокардитов повышается во время эпидемий вирусных инфекций.

В последние годы отмечается увеличение количества больных с этой патологией, что в большей степени связано с улучшением диагностики с применением и расширением использования ЭхоКГ, доплерокардиографии.

#### Этиология

По этиоструктуре все кардиты можно разделить на 3 большие группы:

1. Инфекционные.
2. Аллергические (лекарственные, сывороточные, поствакцинальные).
3. Токсико-аллергические (повреждения миокарда физическими и химическими агентами).

## 1. Инфекционные кардиты

Основным этиологическим фактором заболевания является инфекция. Инфекционная этиология кардитов полиморфна. Этиологическими факторами могут быть практически любая микрофлора: вирусы, бактерии, паразиты, простейшие, грибы. Наиболее часта вирусная этиология.

### Вирусные кардиты

Возбудители вирусы: энтеровирусы Коксаки А и В, ЕСНО, краснухи, паротита, аденовируса, герпеса, Эпштейна – Барра, цитомегаловируса, гриппа и др.

Из вирусов ведущее значение придается вирусу Коксаки В. На его долю приходится около 50 % случаев заболевания. Связано это с тем, что имеется сродство вируса к специфическим рецепторам, расположенным на клетках-мишенях миокарда (рисунок 82).

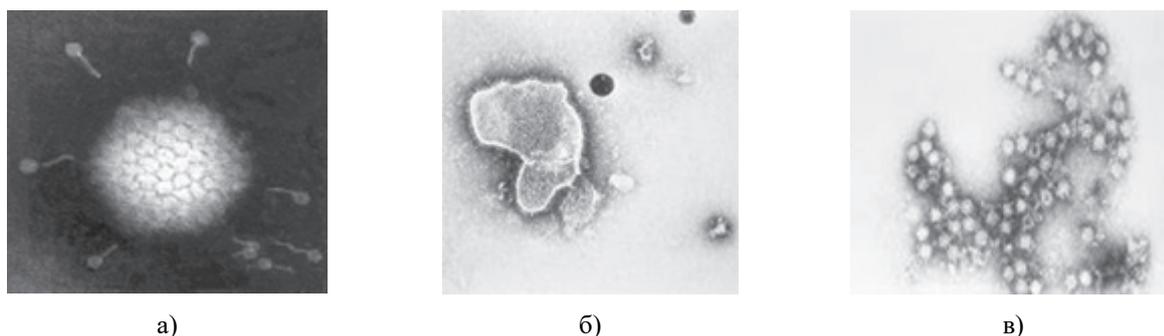


Рисунок 82 – Вирусы: а) Коксаки; б) ЕСНО; в) Эпштейна – Барра

### Бактериальные кардиты

Возбудители – грамположительная и грамотрицательная флора: стрептококки, пневмококки, гонококки, менингококки, возбудители дифтерии, сальмонеллеза, туберкулеза, бруцеллеза:

- у детей грудного возраста бактериальные кардиты возникают нередко в связи пупочным, кожным, отогенным сепсисом;
- в старшем возрасте кардит может осложнить течение гематогенного остеомиелита.

### Простейшие возбудители кардитов

Известны кардиты, развившиеся на фоне токсоплазмоза, амебиоза. Для токсоплазмоза характерны врожденные кардиты, сочетающиеся с пневмонией, нефритом, энцефалитом, гепатоспленомегалией, гидро- и микроцефалией.

### Паразитарные кардиты

Поражения сердца наблюдаются при токсокариозе, эхинококкозе.

### Грибковые кардиты

Поражения возможны при актиномикозе, гистоплазмозе, кандидозе.

*Предрасполагающие факторы:*

- патология беременности: гестозы, недоношенность, действие вредных агентов на плод, внутриутробное инфицирование;
- аллергии;
- аномалии конституции;
- иммунодефицитные состояния;
- семейная предрасположенность;
- наследственная гиперчувствительность сердечной мышцы к повреждающим агентам;
- генетическая неполноценность иммунитета.

## Предрасполагающие факторы развития кардита у детей

### *АФО миокарда у детей:*

- меньшее количество миофибрилл, что делает мышечное волокно тонким, со слабовыраженной исчерченностью;
- относительно низкая активность АТФ;
- меньшее количество митохондрий;
- сниженная активность ферментов митохондрий, участвующих в метаболизме свободных жирных кислот;
- обильное, рассыпчатое кровоснабжение, относительно больший диаметр кардиальных сосудов.

## Патогенез

В генезе развития кардитов у детей наибольшее значение имеют три группы механизмов (рисунок 83).

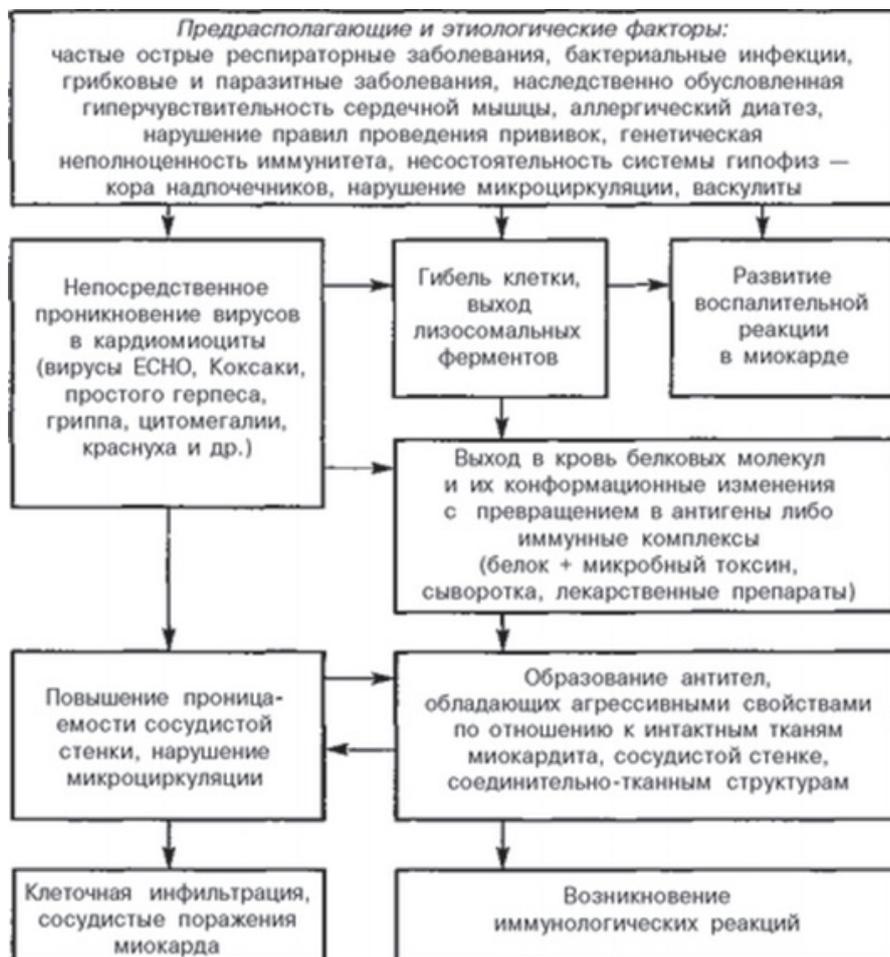


Рисунок 83 – Патогенез кардита

## Первый механизм развития кардита

Прямое воздействие возбудителя на кардиомиоциты (инфекционный, паренхиматозный миокардит), которое наблюдается преимущественно при вирусных инфекциях. Существует возможность прямого кардиоцитотоксического действия вируса. Одним из характерных морфологических феноменов является деструкция миофибрилл за счет непосредственного проникновения вируса в клетку и выход лизосомальных ферментов, вызывающих воспаление. Вирус действует цитотоксически не более 3-х недель. Далее отмечаются нарушения иммунологической реактивности.

## Второй механизм развития кардита

Сосудистые поражения миокарда обусловлены эндотелиотропностью некоторых возбудителей (грипп, аденовирус, микоплазма и др.) с повышением проницаемости сосудистых стенок, нарушением микроциркуляции и клеточной инфильтрацией.

## Третий механизм развития кардита

Иммунокомплексные поражения инфекционной и неинфекционной природы. Поражения миокарда связаны с повреждающим действием антител и активированных лимфоцитов, перекрестно реагирующих с тканями сердца. Наступает вирус-индуцируемая аутоиммунная фаза, опосредованная Т-клетками. В этом случае под действием вируса миокардиальные клетки продуцируют аутоантигены, на что реагируют цитотоксические Т-лимфоциты, поражая миокардиальные клетки. Вирусы Коксаки могут индуцировать цитотоксические Т-лимфоциты, аутореактивные к антигенам иницированных миоцитов. Т-клетки не влияют существенно на элиминацию вируса, но оказывают значительное влияние на степень воспалительного ответа. Патогенное действие иммунных факторов может быть направлено непосредственно на сократительный аппарат миокарда, сосудистую стенку или соединительно-тканые структуры.

При инфекционном процессе выделяют несколько механизмов повреждающего воздействия на сердце:

- подавление или активация иммунных процессов в результате размножения вирусов в клетках иммунной системы, активация гуморального и подавление клеточного иммунитета;
- фиксация цитофильных антител на структурах сердца на начальном этапе заболевания с последующим развитием реакций немедленного типа;
- иммунокомплексное повреждение миокарда циркулирующими иммунными комплексами (вирус – антитело – комплемент);
- патогенное действие на кардиомиоциты сенсibilизированных лимфоцитов с возникновением клеточных реакций замедленной гиперчувствительности;
- подавление иммунного ответа с дисфункцией Т-лимфоцитов (вторичный иммунодефицит);
- индукция аутоиммунных процессов вследствие образования ауто-антигенов. При этом характерно пониженное образование Т-супрессоров, активация хелперного воздействия и стимуляция В-лимфоцитов. Рассматривают различные пути повреждения миокарда, вызываемые Т-клетками. Они включают активацию макрофагов, продуцирующих антитела и антителозависимые клетки-медиаторы цитотоксических веществ, прямой лизис антител и комплемента, а также воздействие на цитотоксические Т-клетки.

Патогенез острых и хронических кардитов различен.

При *остром кардите* имеют значение воздействие инфекционного фактора (пусковой механизм), выделение медиаторов воспаления (брадикинин, гистамин, серотонин, простагландины и др.), возникновение реакции гиперчувствительности немедленного типа (острое иммунное воспаление под воздействием иммунных комплексов) с повышением сосудистой проницаемости и клеточной инфильтрацией, нередко с повреждением стенки сосудов (по типу феномена Артюса).

При *хроническом кардите* возбудитель не играет решающей роли: в основе заболевания лежат аутоиммунные нарушения. Происходит взаимодействие аутоантител (антикардиальные антитела) и/или сенсibilизированных лимфоцитов с аутоаллергенами на фоне измененной иммунной толерантности.

Таким образом, возникновение кардита рассматривается с точки зрения аутоиммунных механизмов, запускаемых кардиотропными вирусами в условиях измененной иммунологической толерантности.

## Классификация

Наиболее удобную классификацию неревматических кардитов у детей предложила профессор Н.А. Белоконь. Эта классификация учитывает этиологический фактор, форму, течение, тяжесть кардита, степень сердечной недостаточности, исходы и осложнения (таблица 18).

Таблица 18 – Классификация неревматических кардитов у детей (Н.А. Белоконь, 1984)

Период возникновения заболевания	Врожденный («ранний», «поздний»), приобретенный
Этиологический фактор	Вирусный, вирусно-бактериальный, бактериальный, паразитарный, грибковый, иерсиниозный, аллергический (лекарственный, сывороточный, поствакцинный), идиопатический
Форма	Кардит, поражение проводящей системы сердца
Течение	Острое – до 3-х мес., подострое – до 18 мес., рецидивирующее, первично-хроническое (застойный, гипертрофический, рестриктивный вариант)
Степень тяжести	Легкая, средняя, тяжелая
Форма и стадия сердечной недостаточности	Левожелудочковая I, IIА, IIБ, III ст.; Правожелудочковая I, IIА, IIБ, III ст.; Тотальная
Исходы и осложнения	Кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, легочная гипертензия, поражение клапанного аппарата, констриктивный миоперикардит, тромбоэмболический синдром

### Клиническая картина неревматических кардитов

Врожденные кардиты делятся на две группы – ранние и поздние. Они могут манифестировать сразу после рождения или в первые 6 месяцев жизни, реже – на 2–3-м году.

**Ранние кардиты** – повреждающий агент действует в первые 4–7 месяцев беременности, когда ткани плода не могут ответить на действие повреждающего агента (вирус, бактерии) реакцией воспаления, что проявляется интенсивным развитием эластической и фиброзной ткани в субэндокардиальных слоях миокарда без четких признаков воспаления (фиброэластоз, эластофиброз).

**Поздние кардиты** возникают после 7-го месяца внутриутробной жизни. Им свойственны отчетливые воспалительные изменения в миокарде без образования эластической и фиброзной ткани.

### Ранний врожденный кардит

Клиническая картина заболевания складывается из экстракардиальных и кардиальных симптомов. У большинства больных первоначальные признаки сердечной патологии выявляются в первом полугодии (фиброэластоз) или несколько позже – в 6–18 месяцев (эластофиброз).

### Экстракардиальные симптомы

Низкая масса при рождении, бледность, вялость, потливость, утомляемость во время кормления, беспокойство, цианоз, плохая прибавка массы тела, отставание в физическом развитии являются наиболее ранними симптомами заболевания.

Наиболее часто первыми клиническими проявлениями заболевания у детей являются одышка, задержка статических функций, и/или снижение физической активности. Как правило, первые симптомы появляются в возрасте до 2-х лет.

Кардиальные клинические симптомы:

- цианоз слизистых оболочек;
- левосторонний сердечный горб, кардиомегалия;
- ослабление верхушечного толчка;
- глухие тоны сердца;

- усиление 2-го тона над легочной артерией;
- систолический шум недостаточности митрального и/или трикуспидального клапана;
- нарушения сердечного ритма (эктопические тахикардии, брадикардия за счет атрио-вентрикулярной блокады, синдром слабости синусового узла, экстрасистолия);
- легочная гипертензия;
- сердечно-сосудистая недостаточность.

Признаки сердечно-сосудистой недостаточности являются основным проявлением ранних кардитов.

При этом выявляются:

- выраженная одышка;
- разнокалиберные хрипы в легких;
- ослабленное дыхание, обусловленное ателектазами в нижних долях;
- увеличение печени;
- пастозность голеней или отеки нижних конечностей.

### **Инструментальные методы исследования ранних врожденных кардитов**

На ЭКГ при врожденном фиброэластозе фиксируются:

- высокий вольтаж комплексов *QRS*;
- ригидный частый ритм;
- гипертрофия миокарда левого желудочка с признаками ишемии его субэндокардиальных отделов (снижение ниже изолинии сегмента *ST* с отрицательным зубцом *T*).

При постмиокардитическом эластофиброзе:

- возможны отклонения электрической оси сердца влево;
- нарушение внутрижелудочковой проводимости;
- перегрузка обоих желудочков;
- глубокие зубцы *Q* в отведениях II, III, aVF, V5,6.

Возможна положительная динамика на фоне лечения.

#### **Рентгенологическая картина:**

- легочный рисунок чаще нормальный или незначительно усилен по венозному руслу;
- для фиброэластоза более типична шаровидная или овоидная форма сердца (рисунок 84).



Рисунок 84 – Фиброэластоз

Для постмиокардитического эластофиброза – трапециевидная форма с вытянутым левым желудочком, которая отмечается у больных с более благоприятным течением и большей продолжительностью жизни (рисунок 85).

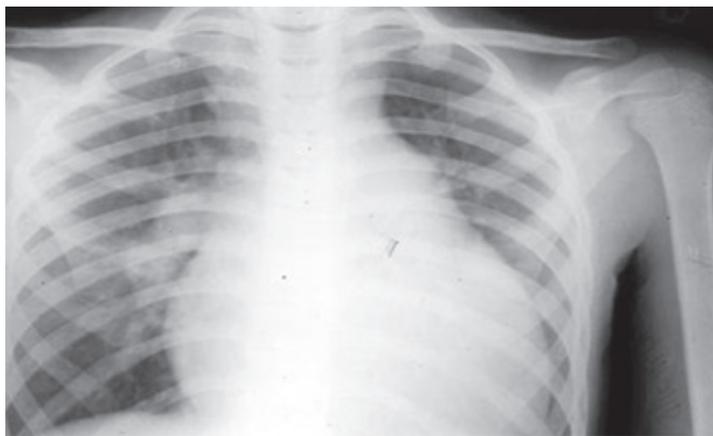


Рисунок 85 – Эластофиброз

*ЭхоКГ выявляет:*

- кардиомегалию;
- дилатации полостей сердца;
- снижение сократительной и релаксационной функции миокарда левого желудочка;
- повреждение клапанов, чаще митрального.

При катетеризации полостей сердца и ангиокардиографии:

- выявляются признаки нарушения сократительной способности миокарда левого желудочка;
- развитие умеренной вторичной легочной гипертензии.

### **Поздние врожденные кардиты**

Это кардиты, при которых вызвавшая их причина оказывала влияние на сердце после 7 месяцев гестационного развития. В этом случае патоморфоз воспаления несколько отличается от такового при фиброэластозе. Здесь уже доминируют экссудативные процессы, и фиброэластоза нет.

#### **Клиника:**

- дети при поздних врожденных кардитах рождаются, как правило, с нормальной массой тела;
- экстракардиальными симптомами являются утомляемость при кормлении, потливость, бледность, недостаточная прибавка массы тела с 3–5-го месяца жизни, отставание формирования статических функций;
- характерны повторные пневмонии;
- частое сочетание с проявлением постгипоксической энцефалопатии, изменениями в нервной системе в виде приступов внезапного беспокойства, одышки, тахикардии с усилением цианоза, судорожного синдрома.

Поздний врожденный кардит характеризуется:

- умеренной кардиомегалией;
- различными нарушениями ритма и проводимости вплоть до полной поперечной блокады сердца и трепетания предсердий;
- громкими сердечными тонами;
- менее выраженной (по сравнению с ранним врожденным кардитом) сердечной недостаточностью;
- часто выявляют признаки поражения двух или трех оболочек сердца. Типична тахи- или брадиаритмия. Весьма выражена брадикардия из-за полной атриовентрикулярной блокады (30–50 уд/мин) и сначала нередко сопровождается экстрасистолией;

- могут возникнуть приступы внезапного беспокойства, одышки, тахикардии с усилением цианоза, судорог, что отражает сочетанное поражение сердца и ЦНС, обусловленное предшествующей инфекцией;

- в клинике из экстракардиальных симптомов заслуживают внимания утомляемость при кормлении, потливость, недостаточная прибавка массы тела с 3–5-го месяца после рождения.

### **Инструментальные методы исследования поздних врожденных кардитов**

На *ЭКГ* при позднем врожденном кардите:

- чаще всего встречаются нарушения ритма (эктопическая и возвратная предсердная тахикардия, трепетание предсердий);

- выраженные атриовентрикулярные блокады;

- блокады ветвей пучка Гиса;

- с соответствующими отклонениями электрической оси сердца;

- перегрузкой левого желудочка и предсердий;

- положительными зубцами *T*.

На *рентгенограмме*:

- тень сердца увеличена значительно меньше и в течение ряда лет отличается стабильностью показателей КТИ;

- возможна полная нормализация показателей при лечении.

Поздние кардиты по течению похожи больше на приобретенные.

### **Приобретенные кардиты**

Приобретенные кардиты могут возникать в любом возрасте, но чаще бывают у детей первых 3-х лет жизни.

### **Острый кардит**

Первые признаки заболевания, как правило, выявляются на фоне ОРВИ или через 1–2 недели после заболевания. Начальный период острого кардита отличается полиморфизмом клинической картины, складывается из признаков инфекционного заболевания и ряда других неспецифических симптомов.

*На фоне угасания ОРВИ появляются:*

- бледность, слабость, снижение аппетита, одышка;

- у старших детей – кардиалгии, сердцебиение;

- расширение границ сердца;

- ослабление верхушечного толчка;

- ослабление тонов сердца;

- аритмии;

- мягкий систолический шум на верхушке;

- снижение артериального давления;

- признаки сердечной недостаточности по левожелудочковому типу;

- лихорадка;

- возможно наличие жидкого стула;

- болевой синдром различной локализации (боли в грудной клетке, животе).

В начале болезни острый миокардит проявляется признаками левожелудочковой недостаточности.

*Основные критерии левожелудочковой недостаточности:*

- одышка, при прогрессировании процесса одышка нарастает;

- вовлекается дыхательная мускулатура;

- выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы;
- при рентгенографии обнаруживается кардиомегалия;
- визуально область сердца не изменена;
- верхушечный толчок ослаблен или не определяется;
- тоны сердца приглушены;
- тахи- или брадикардия;
- ритм галопа, либо другие нарушения ритма (экстрасистолия, АВ-блокады);
- систолический шум не характерен.

*Основные критерии правожелудочковой недостаточности:*

- снижается диурез;
- появляется пастозность тканей;
- увеличивается печень.

Для детей раннего возраста характерно бурное, тяжелое течение (диффузный процесс), быстро присоединяется сердечная недостаточность, обычно тотальная, с преобладанием левожелудочковой.

У детей старшего возраста острый кардит протекает, преимущественно, в среднетяжелой или легкой форме, часто без клинических проявлений сердечной недостаточности или СН1.

При кардите с преимущественным поражением проводящей системы сердца заболевание протекает субклинически и, зачастую, остается нераспознанным. Аритмия является единственным проявлением кардита. Лабораторные признаки активности процесса не выявляются или маломанифестны.

### **Электрокардиография (ЭКГ)**

Характеризуется симптоматикой в виде:

- политопной и полиморфной частой экстрасистолией;
- нарушений проводимости;
- выявляются метаболические нарушения в виде уплощения зубца Т в «левых» грудных отведениях.

Однако часто могут длительно сохраняться стойкие нарушения проводимости, возбудимости, не исчезающие в течение многих месяцев и даже лет, что, вероятно, следует расценивать как проявление постмиокардического кардиосклероза с преимущественной локализацией в проводящей системе сердца.

### **Подострые кардиты**

По течению подразделяются на две подгруппы:

1. «Первично-подострые» кардиты с торпидным течением болезни, постепенным нарастанием сердечной недостаточности через 4–6 мес. после перенесенной инфекции.
2. С очерченной острой фазой, которая не заканчивается в течение 3-х мес., а воспалительный процесс в миокарде то затухая, то обостряясь, может протекать до 1,5 года, т. е. переходить в подострый процесс.

### **Клиническая картина**

Подострое течение кардита характерно для детей от 2-х до 5 лет. Характерны неспецифические симптомы:

- вялость;
- повышенная утомляемость;
- сонливость;
- бледность кожных покровов;
- холодный пот;
- снижение аппетита;
- приступы одышки.

### **Кардиальные симптомы**

- сердечная недостаточность;
- клинические признаки острого кардита.

Клиника может развиваться исподволь, реже внезапно, на фоне инфекции или прививки. В процессе лечения может быть медленная положительная динамика. Полное выздоровление наступает лишь у 12,5 % детей с подострыми кардитами. Более половины подострых кардитов переходят в хронические. Летальность составляет 10–16 %.

### **Хронические кардиты**

Как и подострые кардиты хронический кардит по течению представлен двумя вариантами:

1. «Первично-хронический» – исподволь развивающийся процесс с клинически бессимптомной начальной фазой.
2. Хронический кардит, развивающийся за счет трансформации острого или подострого кардита в хроническую фазу.

Хронические кардиты встречаются, преимущественно, у детей старше 7–10 лет. По своим гемодинамическим характеристикам они сходны с кардиомиопатиями. Так как воспалительные проявления заболевания при хронизации процесса скудны, дифференциальная диагностика между хроническими миокардитами и кардиомиопатиями крайне затруднительна.

*Выделяют 2 варианта хронических кардитов:*

1. Хронический кардит с расширенной полостью левого желудочка (застойный вариант) – наблюдается в 70 % случаев.
2. Хронический кардит с нормальной полостью левого желудочка, но с явлениями выраженной гипертрофии миокарда (гипертрофический вариант) и с уменьшенной полостью левого желудочка (рестриктивный вариант с гипертрофией или без нее).

### **Клиническая картина**

Хронический кардит может длительное время протекать бессимптомно. Самочувствие не страдает, жалоб нет, дети даже могут заниматься в спортивных секциях. Декомпенсация, как правило, провоцируется интеркуррентными заболеваниями.

*Ведущими признаками являются внесердечные проявления:*

- отставание в физическом развитии;
- утомляемость;
- слабость;
- навязчивый сухой кашель;
- рецидивирующие заболевания органов дыхания;
- изменения со стороны желудочно-кишечного тракта (тошнота, боли в животе, гепатомегалия).

*Хронический кардит, застойный вариант* (с расширенной полостью левого желудочка). По клиническим проявлениям не отличается от дилатационной кардиомиопатии (рисунок 86):

- при осмотре грудной клетки: левосторонний сердечный горб;
- при пальпации: ослабление верхушечного толчка;
- при перкуссии: расширение границ сердца, больше влево. Левая граница может достигать передней или средней аксиллярной линии;

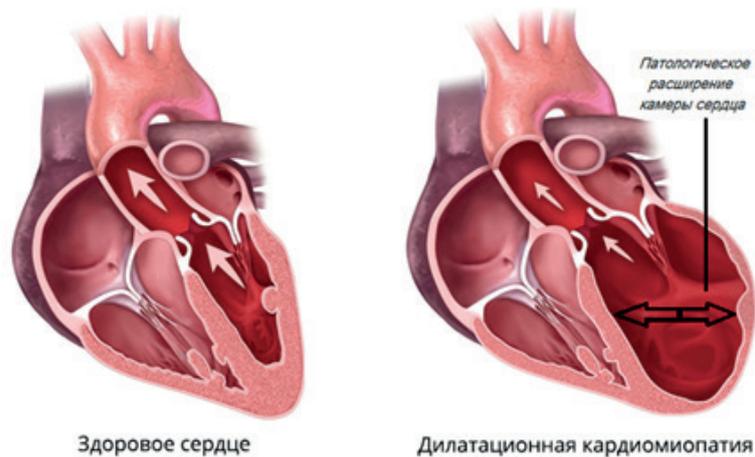


Рисунок 86 – Дилатационная кардиомиопатия

- при аускультации: звучность тонов варьирует, могут быть звучными, приглушенными или глухими. Часто выслушивается систолический шум относительной недостаточности митрального клапана;

- признаки недостаточности кровообращения нарастают медленно, реже стремительно в виде острой сердечной декомпенсации на фоне интеркуррентного заболевания.

- вначале появляются признаки левожелудочковой недостаточности (одышка, хрипы в легких, крепитация), затем – правожелудочковой (увеличение размеров печени, отеки) (рисунок 87).



Рисунок 87 – Отеки нижних конечностей

**Хронический кардит, гипертрофический вариант** (с выраженными явлениями гипертрофии). Биопсия миокарда при хроническом миокардите позволяет выявить признаки хронического воспаления.

**Клиника:**

- возможно длительное малосимптомное течение;
- в клинической картине преобладают симптомы легочной гипертензии (малиновая окраска губ, щек, ладоней, ногтевые фаланги по типу часовых стекол, пальцы – барабанных палочек);
- со временем формируется сердечный горб;
- при пальпации: усиление верхушечного толчка;
- при аускультации: громкий 1-й тон, систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана;

того клапана в сочетании с усилением 2-го тона над легочной артерией, что отражает наличие легочной гипертензии;

- сердечная недостаточность длительное время отсутствует;
- первым симптомом СН является одышка по типу тахипноэ, вначале при нагрузке, а затем – в покое;
- в дальнейшем присоединяется правожелудочковая недостаточность кровообращения, и она становится ведущей.

### **Рестриктивный вариант хронического кардита**

По клинике и результатам инструментальных методов исследования не отличается от рестриктивной кардиомиопатии.

Клинические симптомы обусловлены правожелудочковой недостаточностью:

- границы сердца не расширены;
- верхушечный толчок не изменен;
- характерна рефрактерная гепатомегалия;
- признаки повышенного венозного давления в виде набухания шейных вен;
- в дальнейшем развивается выраженный отечный синдром с асцитом.

### **Диагностика кардитов**

#### **Электрокардиография (ЭКГ)**

Типичной клинической картины для кардитов не существует, однако описан ряд признаков, которые помогают в диагностике данной патологии:

- вольтаж комплекса QRS variabelен. Увеличение вольтажа может быть связано с развитием гипертрофии миокарда, снижение – с развитием склероза;
- электрическая ось сердца, как правило, находится в пределах нормы, возможно отклонение вправо или влево;
- частота сердечных сокращений. Характерна тахикардия, ЧСС превышает возрастную норму на 15–30 уд/мин, реже – брадикардия;
- нарушения ритма и проводимости: экстрасистолия (рисунок 88).

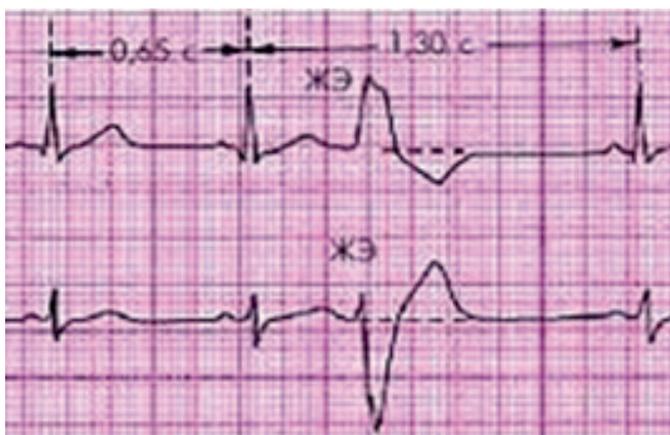


Рисунок 88 – Желудочковые экстрасистолии

- Миграция источника ритма, пароксизмальная и непароксизмальная тахикардия, АВ-блокады различной степени (рисунки 89, 90).

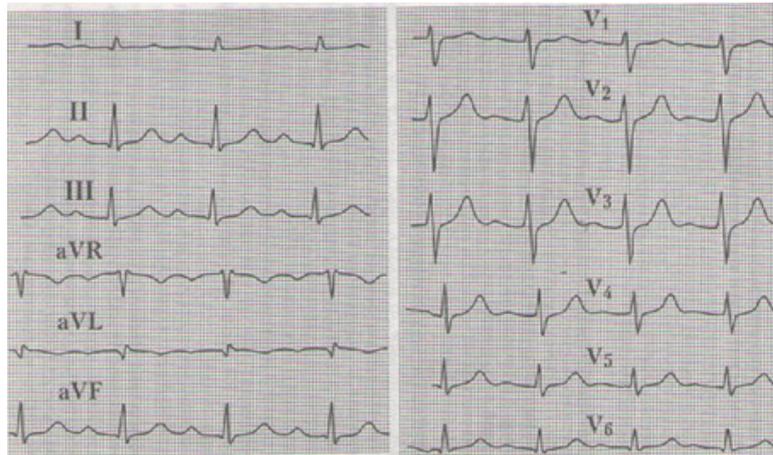


Рисунок 89 – АВ-блокада I степени

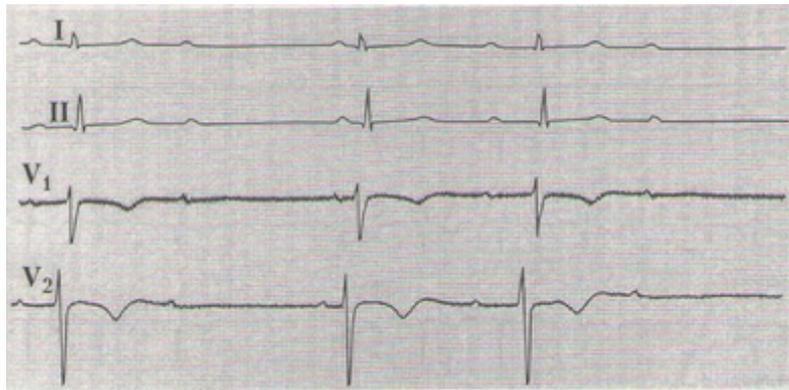


Рисунок 90 – АВ-блокада II степени I типа

Нарушение процессов реполяризации желудочков, увеличение активности левого желудочка, гипертрофии различных отделов сердца (рисунки 91, 92).

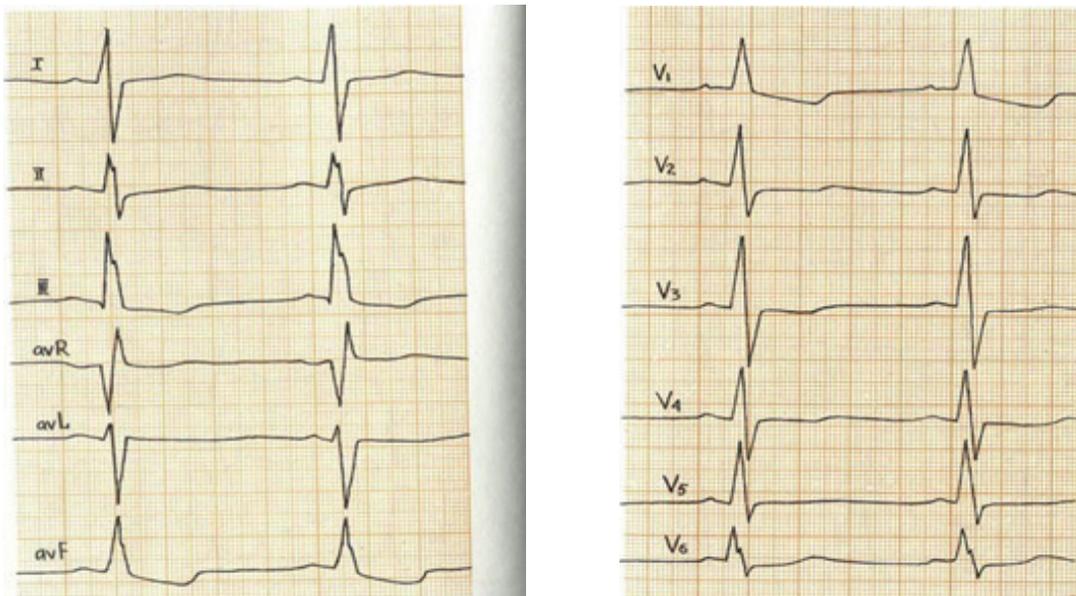


Рисунок 91 – Гипертрофия правого желудочка

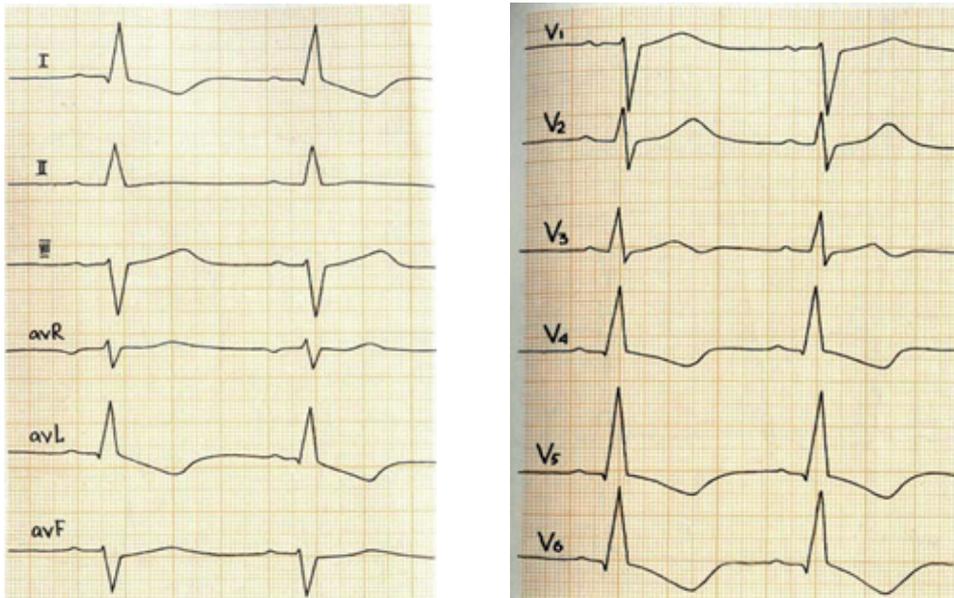


Рисунок 92 – Гипертрофия левого желудочка

### Рентгенологическое исследование

В начале заболевания значительно изменяется легочный рисунок за счет усиления кровенаполнения венозного русла вплоть до альвеолярного отека легких, обусловленного левожелудочковой недостаточностью. Затем определяется увеличение размеров сердца, преимущественно за счет левых отделов.

### Эхокардиография

Дилатация желудочков, снижение фракции выброса левого желудочка, гипертрофия миокарда левого желудочка, признаки легочной гипертензии.

### Лабораторные методы диагностики

Результаты общего анализа крови зависят от этиологии кардита:

- для вирусного кардита характерны лейкопения, лимфоцитоз;
- для бактериального – нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ.

### Биохимические показатели

- положительный СРБ, увеличение  $\alpha_2$ -фракции глобулинов, повышение уровня сиаловых кислот;
- основное внимание уделяется маркерам неспецифического поражения миокарда: повышение уровня сердечной фракции тропонина (тропонин Т);
- в иммунограмме – повышение уровня IgG, циркулирующих иммунных комплексов.

### Лечение

Лечение при неревматическом кардите зависит от его этиологии, варианта, периода заболевания, наличия или отсутствия недостаточности кровообращения. Лечение проводят в два этапа.

#### **Первый этап (стационар):**

- ограничивают двигательную активность;
- назначают диету, обогащенную витаминами и солями калия;
- налаживают питьевой режим;
- постельный режим на 2–4 недели назначают при остром или подостром кардите и при обострении хронического;

- расширение двигательного режима необходимо проводить постепенно, под контролем функционального состояния сердечно-сосудистой системы и динамики ЭКГ.

#### ***Лекарственная терапия:***

- при установленном этиологическом факторе (вирусы, бактериальная флора) – противовирусные ( $\alpha$ -интерферон на 6 месяцев) и антибактериальные препараты, антибактериальная терапия в течение 2–3-х недель препаратами широкого спектра;

- нестероидные противовоспалительные средства (НПВС), ортофен (вольтарен) из расчета 2–4 мг/кг массы 2–3 месяца. Ибупрофен 20–30 мг/кг. Индометацин, диклофенак и другие НПВС в течение 1–1,5 мес.;

- при тяжелом течении, распространенном процессе, высокой степени активности, преимущественном поражении проводящей системы сердца иммуносупрессивная терапия (преднизолон в дозе 1,5–2 мг/кг/сут 6–8 месяцев, постепенное снижение дозы через 1 месяц; азатиоприн 1,5–2 мг/кг/сут 6–8 месяцев);

- при затяжном и хроническом течении кардита – производные аминохинолина (гидрохлорохин, хлорохин). Хинолиновые производные (делагил 5 мг/кг, плаквенил 8 мг/кг) – 4–6 мес., далее уменьшая до половины дозы, прием длительный;

- при сердечной недостаточности – сердечные гликозиды, ингибиторы АПФ (каптоприл 0,5–1,5 мг/кг), диуретики (фуросемид, урегит 1–3 мг/кг, верошпирон 1–4 мг/кг), вазодилататоры и др.;

- проводят обязательную коррекцию метаболических нарушений в миокарде, микроциркуляторных расстройств, по показаниям назначают антикоагулянты (гепарин 500 ЕД/кг), антиаритмические препараты (кордарон 10–15 мг/кг, изоптин 1–3 мг/кг).

#### ***Второй этап (после выписки из стационара):***

Ребенок нуждается в продолжении лечения и проведении реабилитационных мероприятий.

Детей с кардитами наблюдает кардиоревматолог по месту жительства.

Диспансеризацию больных, перенесших острый или подострый кардит, осуществляют до полного выздоровления (в среднем 2–3 года), а при врожденных и хронических вариантах – постоянно.

Регулярность контроля, объем исследований (рентгенография, ЭКГ, ЭхоКГ) определяют индивидуально.

В период наблюдения в поликлинике при необходимости проводят коррекцию лечения, назначают препараты, стимулирующие обменные процессы, saniруют очаги хронической инфекции.

Профилактические прививки можно проводить после перенесенного острого или подострого кардита не ранее чем через 3 года; при наличии хронического процесса вакцинация противопоказана.

## **Профилактика**

**Первичная профилактика** предусматривает предупреждение инфицирования плода во время беременности, закаливание ребенка, лечение острой и хронической очаговой инфекции, диспансерное наблюдение за детьми из группы риска по сердечно-сосудистым заболеваниям.

**Вторичная профилактика** направлена на предупреждение осложнений и рецидивирования процесса, достигаемое четким соблюдением принципов диспансерного наблюдения больных.

Прогноз неревматического кардита зависит от его варианта:

- ранние врожденные кардиты протекают, как правило, тяжело и нередко приводят к летальному исходу в первые годы и даже месяцы жизни;

- при позднем врожденном кардите при адекватной и своевременно назначенной терапии процесс может приобрести хроническое течение без прогрессирования сердечных изменений; возможно и выздоровление;

- острый вариант кардита у 44,1 % детей заканчивается выздоровлением, примерно у 50 % больных приобретает подострое или хроническое течение и редко (в 2,2 % случаев) приводит к летальному исходу при медленно, исподволь развивающемся процессе, стойких аритмиях;

- подострый кардит протекает менее благоприятно с более высокой летальностью (до 16,6 %), отличается устойчивостью к терапии и нередким переходом в хронический вариант;

- при хронических кардитах прогноз также нередко неблагоприятен, особенно при развитии кардиосклероза, прогрессирующей сердечной недостаточности, легочной гипертензии, стойких нарушениях ритма и проводимости, способных привести к формированию аритмогенной кардиомиопатии;

- наличие аритмий может стать причиной внезапной смерти детей не только с хроническим кардитом, но и с другими его вариантами.

## ЛИТЕРАТУРА

1. *Баранов А.А.* Детские болезни: учебник / А.А. Баранов, Л.К. Баженова, Г.Н. Баяндина и др. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002. – 880 с.
2. *Капитан Т.В.* Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми / Т.В. Капитан. – М.: Медпресс-информ, 2009.
3. *Мазурин А.В.* Пропедевтика детских болезней / А.В. Мазурин, И.М. Воронцов. – СПб.: Фолиант, 2010. – 926 с.
4. *Боконбаева С.Дж.* Клиническое исследование здорового и больного ребенка / С.Дж. Боконбаева, Т.Д. Счастливая, Х.М. Сушанло и др. – Бишкек, 2003.
5. *Шабалов Н.П.* Детские болезни: учебник для вузов: в 2 т. / Н.П. Шабалов. 6-е изд. – СПб.: Питер, 2011. – 928 с.
6. *Боконбаева С.Дж.* Пропедевтика детских болезней: учебник для педиатр. фак-тов мед. вузов / С.Дж. Боконбаева, Т.Д. Счастливая, Х.М. Сушанло и др. – Бишкек: КРСУ, 2013. – 259 с.
7. *Боконбаева С.Дж.* Вскармливание детей раннего возраста на современном этапе: учебник / С.Дж. Боконбаева, З.Э. Абдылдаева, Г.Т. Аманбаева и др. – Бишкек, 2013. – 100 с.
8. *Боконбаева С.Дж.* Физическое развитие детей как показатель состояния здоровья: учебное пособие / С.Дж. Боконбаева, З.Э. Абдылдаева, Э.Ш. Ишаева и др. – Бишкек, 2014. – 68 с.
9. *Боконбаева С.Дж.* Педиатрия: учебник / Т.Д. Счастливая, В.В. Василенко, Б.Д. Кудаяров, Х.М. Сушанло, Г.П. Афанасенко, И.Г. Шайдерова, Л.М. Минич, Т.Д. Счастливая, В.В. Василенко [и др.] – Бишкек: Изд-во КРСУ, 2015. – 246 с.
10. *Боконбаева С.Дж.* Болезни новорожденных: учебник / С.Дж. Боконбаева. – Бишкек, 2016. – 216 с.

*Сырга Джоомартовна Боконбаева,  
Назира Мирсаидовна Алдашева,  
Хадича Мухамедовна Сушанло,  
Ирина Геннадьевна Шайдерова,  
Галина Петровна Афанасенко,  
Елена Алексеевна Чернышева*

## ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ

Учебник  
Том 2

Редактор *Н.В. Шумкина*  
Компьютерная верстка *А. Рахмановой*

Подписано в печать 17.09.2021  
Печать офсетная. Формат 60 × 84 <sup>1</sup>/<sub>8</sub>.  
Объем 19,0 п. л. Тираж 100 экз. Заказ 98

Издательство КРСУ  
720000, г. Бишкек, ул. Киевская, 44

Отпечатано в типографии КРСУ  
720048, г. Бишкек, ул. Анкара, 2а



### **БОКОНБАЕВА Сырга Джоомартовна**

Доктор медицинских наук, Заслуженный врач Кыргызской Республики, профессор, академик Российской академии естествознания.

Создатель и научный руководитель Научной школы “Экопатология детей Кыргызстана”, которая зарегистрирована в КР и РФ. Под ее руководством защищено 15 диссертаций на соискание ученой степени кандидата и 1 доктора медицинских наук. Автор более 150 научных статей, 1 монографии, 7 учебников и 5 учебных пособий. Учебник “Болезни новорожденных детей” на международной выставке в г. Москве (2017) был удостоен диплома “Лучшее учебно-методическое издание” в отрасли «Золотого фонда отечественной науки Российской Федерации». Является членом диссертационного Совета при КГМА им. И.К. Ахунбаева и НЦОМид МЗ КР по педиатрии, Председателем аттестационной квалификационной комиссии врачей-неонатологов Кыргызской Республики.

Имеет следующие награды: “Отличник здравоохранения Кыргызской Республики”, “Отличник образования Кыргызской Республики”, “Заслуженный врач Кыргызской Республики”. Награждена Почетной грамотой Президента Кыргызской Республики, Жогорку Кенеша Кыргызской Республики.



### **АЛДАШЕВА Назира Мирсаидовна**

Доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии медицинского факультета Кыргызско-Российского Славянского университета.

Окончила 2-й Московский медицинский институт. Защитила докторскую диссертацию на тему: “Факторы риска формирования врожденных пороков развития и клинико-функциональная характеристика врожденных пороков сердца в Кыргызской Республике”. Отличник здравоохранения Кыргызской Республики, Отличник образования Кыргызской Республики.

Автор более 100 научных статей, 1 монографии, соавтор 5 учебных пособий и 2 учебников по педиатрии.



### **СУШАНЛО Хадича Мухамедовна**

Кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии медицинского факультета Кыргызско-Российского Славянского университета. Окончила ординатуру в Институте Медгенетики АМН СССР, защитила кандидатскую диссертацию на тему: “Сравнительный анализ полиморфизма гетерохроматических районов хромосом 1, 9, 16 и Y в норме и при олигофрении”.

Отличник здравоохранения Кыргызской Республики, Отличник образования Кыргызской Республики, врач высшей категории. Награждена Почетной грамотой Ассамблеи народов Кыргызстана.

Автор более 60 научных статей, соавтор 2 учебных пособий и 5 учебников по педиатрии.



### **ШАЙДЕРОВА Ирина Геннадьевна**

Кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии медицинского факультета Кыргызско-Российского Славянского университета. Защитила кандидатскую диссертацию на тему: “Кардиогемодинамика у здоровых детей раннего возраста и при острых и рецидивирующих бронхолегочных заболеваниях”.

Отличник здравоохранения Кыргызской Республики. Врач высшей категории.

Автор более 42 научных статей, соавтор 4 учебных пособий и 1 учебника по педиатрии.



**АФАНАСЕНКО Галина Петровна**

Кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии медицинского факультета Кыргызско-Российского Славянского университета. Защитила кандидатскую диссертацию на тему: “Особенности раннего врожденного сифилиса у новорожденных детей на современном этапе”.

Отличник здравоохранения Кыргызской Республики. Врач высшей категории.

Автор более 30 научных статей, соавтор 3 учебников и 5 учебных пособий по педиатрии.



**ЧЕРНЫШЕВА Елена Алексеевна**

Кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии медицинского факультета Кыргызско-Российского Славянского университета. Защитила кандидатскую диссертацию на тему: “Роль лимфоликворного барьера в патогенезе развития отека мозга у кроликов на фоне воздействия вазоактивными веществами”.

Занимала должность: зам. глав. врача ГДКБ СМП, главного врача ЦСМ № 8, директора Департамента здравоохранения г. Бишкека. С 2019 года является заведующей кафедрой пропедевтики детских болезней Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева.

Автор более 15 научных статей, 1 монографии, соавтор 2 учебных пособий по педиатрии.

Врач высшей категории, Отличник здравоохранения Кыргызской Республики.