Национальный проект «Здоровье»

Союз педиатров России

ПЕДИАТРИЯ

НАЦИОНАЛЬНОЕ РУКОВОДСТВО

Том II

АСМОК
АССОЦИАЦИЯ МЕДИЦИНСКИХ ОБЩЕСТВ ПО КАЧЕСТВУ

ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА «ГЭОТАР-Медиа»

АССОЦИАЦИЯ
МЕДИЦИНСКИХ
ОБЩЕСТВ
ПО КАЧЕСТВУ

ПЕДИАТРИЯ

НАЦИОНАЛЬНОЕ РУКОВОДСТВО

В двух томах

Том II

Подготовлено под эгидой Союза педиатров России
и Ассоциации медицинских обществ по качеству

Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2009

УДК 616.053.2(083.13)
ББК 57.13
П26

Национальное руководство по педиатрии рекомендовано Союзом педиатров России и Ассоциацией медицинских обществ по качеству.

П26 **Педиатрия** : национальное руководство : в 2 т. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 2. — 1024 с. — (Серия «Национальные руководства»).
ISBN 978-5-9704-1151-3 (т. 2)
ISBN 978-5-9704-1085-1 (общ.)

Национальные руководства — серия практических руководств по основным медицинским специальностям, включающих информацию, необходимую врачу для непрерывного последипломного образования. В отличие от других изданий в национальных руководствах равное внимание уделено профилактике, диагностике, фармакотерапии и немедикаментозным методам лечения.

Каждый том руководства «Педиатрия» состоит из книги и компакт-диска.

Первый том содержит современную информацию о принципах организации работы детской поликлиники, ведении хронических больных, врождённых дефектах и нарушениях развития, питании здорового ребёнка, иммунопрофилактике. Освещены вопросы диагностики, лечения и профилактики заболеваний крови, суставов, почек и мочевыводящих путей, желудочно-кишечного тракта, печени и желчевыводящих путей. Представлены базовые принципы оказания помощи при острых состояниях (лихорадка, шок, сердечная и лёгочная недостаточность и т.д.). Отдельный раздел отведён онкологическим заболеваниям у детей.

Второй том посвящён вопросам аллергической патологии у детей, подробно рассмотрена патология лёгочной, сердечно-сосудистой систем. В нём отражены проблемы диагностики и лечения врождённой патологии обмена веществ. Целый раздел посвящен инфекционной патологии у детей, ортопедическим заболеваниям, проблемам психического развития.

Предназначен педиатрам, студентам старших курсов медицинских вузов, интернам, ординаторам, аспирантам.

УДК 616.053.2(083.13)
ББК 57.13

Авторы, редакторы и издатели руководства предприняли максимум усилий, чтобы обеспечить точность представленной информации, в том числе дозировок лекарственных средств (ЛС). Осознавая высокую ответственность, связанную с разработкой клинических рекомендаций, и учитывая постоянные изменения, происходящие в медицинской науке, мы рекомендуем уточнять дозы ЛС по соответствующим инструкциям. Пациентам не рекомендуется использовать эту информацию для диагностики и самолечения.

Права на данное издание принадлежат издательской группе «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения правообладателей.

ISBN 978-5-9704-1151-3 (т. 2)
ISBN 978-5-9704-1085-1 (общ.)
© Коллектив авторов, 2008
© Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2009

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие 9
Участники издания 10
Методология создания и программа обеспечения качества 18
Список сокращений 21
Глава 70. Аллергический ринит *Л.М. Огородова, Л.С. Намазова, И.В. Сидоренко, Н.И. Ильина, Б.А. Черняк, Л.А. Горячкина, Г.С. Смирнова* 24
Глава 71. Атопический дерматит *Л.М. Огородова, Л.С. Намазова, И.В. Сидоренко, Н.И. Ильина, Б.А. Черняк, Л.А. Горячкина, Г.С. Смирнова* 34
Глава 72. Первичные (врождённые) иммунодефициты *И.Г. Козлов, А.П. Продеус* ..... ⊘
Глава 73. Инфекции верхних дыхательных путей *Г.А. Самсыгина, М.Р. Богомильский* 55
Острый ринофарингит 56
Острый тонзиллит/тонзиллофарингит и острый фарингит 62
Острый синусит 69
Острый ларингит 75
Глава 74. Бронхиты *В.К. Таточенко, О.И. Симонова* 86
Глава 75. Бронхиальная астма *Л.М. Огородова, Л.С. Намазова, И.В. Сидоренко, Н.И. Ильина, Б.А. Черняк, Л.А. Горячкина, Г.С. Смирнова* 95
Глава 76. Пневмонии *Г.А. Самсыгина, Л.В. Козлова* 119
Глава 77. Интерстициальные болезни лёгких *О.И. Симонова* 139
Экзогенный аллергический альвеолит 139
Токсический фиброзирующий альвеолит 141
Идиопатический фиброзирующий альвеолит 142
Гемосидероз 143
Синдром Гудпасчера 145
Глава 78. Муковисцидоз *Н.И. Капранов* 146
Глава 79. Саркоидоз *О.И. Симонова* ..... ⊘
Глава 80. Гистиоцитоз *О.И. Симонова* ..... ⊘
Глава 81. Пороки развития *О.И. Симонова, Е.В. Середа* ..... ⊘
Глава 82. Нейроциркуляторная дистония *Л.В. Козлова* 177
Глава 83. Острая ревматическая лихорадка *М.Ю. Щербакова* ..... ⊘
Глава 84. Миокардиты *Е.Н. Басаргина* 185
Глава 85. Кардиомиопатии *Е.Н. Басаргина* 201
Дилатационная кардиомиопатия 203
Гипертрофическая кардиомиопатия 209
Рестриктивная кардиомиопатия 217
Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка 222
Глава 86. Болезни перикарда *Е.Н. Басаргина* ..... ⊘
Глава 87. Нарушения сердечного ритма *М.А. Школьникова* 227
Глава 88. Сердечная недостаточность *Е.В. Мурашко* 254
Глава 89. Артериальная гипертензия *И.В. Леонтьева* 280
Глава 90. Артериальная гипотензия *И.В. Леонтьева* 317
Глава 91. Врождённые пороки сердца *Е.В. Мурашко* 341
Глава 92. Сахарный диабет *Е.Б. Башнина* 363
Сахарный диабет 1-го типа 363
Сахарный диабет 2-го типа у детей и подростков 371
Глава 93. Ожирение *Е.Б. Башнина* ..... ⊘

Глава 94. Заболевания щитовидной железы *Е.Б. Башнина* ... 373
Гипотиреоз ... 373
Врождённый первичный гипотиреоз ... 374
Приобретённый гипотиреоз ... 376
Диффузный токсический зоб ... 377
Диффузный нетоксический зоб ... 379
Ювенильное увеличение щитовидной железы ... 380
Эндемический зоб ... 380
Узловой зоб ... 381
Хронический тиреоидит ... 382
Глава 95. Заболевания надпочечников *Е.Б. Башнина* ... 385
Надпочечниковая недостаточность ... 385
Хроническая надпочечниковая недостаточность ... 385
Острая надпочечниковая недостаточность ... 388
Врождённая дисфункция коры надпочечников ... 389
Гиперкортицизм ... 392
Глава 96. Болезни гипоталамо-гипофизарной системы *Е.Б. Башнина* ... 394
Гипофизарный нанизм ... 394
Несахарный диабет ... 398
Глава 97. Нарушения полового развития *Е.Б. Башнина* ...
Глава 98. Болезни околощитовидных желез *Е.Б. Башнина* ... 402
Гиперпаратиреоз ... 403
Глава 99. Наследственные нарушения обмена аминокислот *Е.А. Николаева* ...
Глава 100. Нарушения липидного обмена *М.Ю. Щербакова* ...
Глава 101. Нарушения обмена углеводов *Е.Ю. Захарова, С.В. Михайлова* ... 408
Нарушения обмена гликогена ... 409
Нарушения обмена галактозы ... 423
Нарушения обмена фруктозы ... 428
Нарушения транспорта моносахаров ... 431
Глава 102. Мукополисахаридозы *Е.Ю. Захарова, С.В. Михайлова, Е.Ю. Воскобоева* ... 432
Мукополисахаридоз, тип I ... 436
Мукополисахаридоз, тип II ... 440
Мукополисахаридоз, тип III ... 442
Мукополисахаридоз, тип IV ... 444
Мукополисахаридоз, тип VI ... 446
Мукополисахаридоз, тип VII ... 447
Мукополисахаридоз, тип IX ... 448
Глава 103. Прогерия *В.Г. Арсентьев* ...
Глава 104. Порфирии *В.Г. Арсентьев* ...
Глава 105. Метаболический синдром *Л.В. Козлова, М.Ю. Щербакова* ... 452
Глава 106. Организация специализированной помощи детям с ортопедическими заболеваниями *А.Г. Баиндурашвили, К.С. Соловьева* ... 467
Глава 107. Врождённые пороки развития верхних конечностей *А.Г. Баиндурашвили, С.И. Голяна, О.Е. Агранович* ... 472
Синдактилия ... 473
Врождённая косорукость ... 478
«Зеркальная кисть» или ульнарная димелия ... 481
Врождённая полидактилия ... 482
Врождённый трёхфалангизм I пальца кисти ... 483
Врождённая гипоплазия первого луча кисти ... 486
Врождённая сгибательно-приводящая контрактура I пальца кисти ... 488
Брахидактилия ... 489

Эктродактилия ... 489
Адактилия ... 490
Аплазия кисти ... 490
Истинный врождённый гигантизм ... 491
Плечелучевой синостоз ... 493
Радиоульнарный синостоз ... 493
Брахиметакарпия ... 495
Камптодактилия ... 495
Родовой паралич Эрба ... 496

Глава 108. Врождённая мышечная кривошея *А.П. Поздеев* ...

Глава 109. Врождённое высокое стояние лопатки *А.П. Поздеев, А.А. Поздеев* ...

Глава 110. Врождённые заболевания стопы *М.П. Конюхов, И.Ю. Клычкова, Ю.А. Лапкин, Е.В. Петрова* ... 500
Врождённая косолапость ... 500
Плосковальгусная деформация стоп ... 502
Врождённая приведённая деформация стоп ... 505
Врождённые расщеплённые стопы у детей ... 506
Гигантизм стоп у детей ... 507
Артрогрипоз ... 508
Деформации стоп при системных заболеваниях опорно-двигательного аппарата ... 510

Глава 111. Патология тазобедренного сустава *М.М. Камоско, С.Ю. Волошин, А.И. Краснов, Д.Б. Барсуков, И.Ю. Поздникин, В.Е. Басков* ... 516
Врождённый вывих бедра ... 516
Болезнь Легга–Кальве–Пертеса ... 522
Юношеский эпифизеолиз головки бедренной кости ... 529

Глава 112. Заболевания и повреждения коленного сустава *Н.А. Овсянкин, Н.А. Поздеева, А.В. Москаленко* ...

Глава 113. Патология позвоночника *А.Г. Баиндурашвили, С.В. Виссарионов, А.В. Овечкина, А.П. Дроздецкий, А.Е. Кобызев, В.В. Мурашко* ... 535
Нарушения осанки ... 535
Сколиоз ... 536
Спондилолистез ... 539
Юношеский остеохондроз позвоночника ... 542
Привычный атлантоаксиальный подвывих ... 543

Глава 114. Ортопедические последствия гематогенного остеомиелита длинных трубчатых костей у детей *Ю.Е. Гаркавенко, А.П. Поздеев* ... 546
Тазобедренный сустав ... 548
Коленный сустав ... 550
Голеностопный сустав ... 550
Плечевой сустав ... 550
Локтевой сустав ... 550
Лучезапястный сустав ... 551

Глава 115. Доброкачественные опухоли скелета у детей *А.П. Поздев, Н.Г. Чигвария* ... 553
Доброкачественные костеобразующие опухоли ... 554
Доброкачественные хрящеобразующие опухоли ... 556

Глава 116. Инфекционные болезни *В.Ф. Учайкин, О.В. Шамшева* ... 561
Бешенство ... 561
Бруцеллёз ... 565
Ветряная оспа ... 567
Вирусные гепатиты ... 570
Гепатит А ... 570
Гепатит В ... 575

Гепатит С ... 583
Вирусные энцефалиты ... 585
Клещевой вирусный энцефалит ... 586
Комариный вирусный энцефалит ... 589
Лимфоцитарный хориоменингит ... 591
ВИЧ-инфекция ... 592
Гельминтозы ... 601
Аскаридоз ... 601
Трихоцефалёз ... 604
Трихинеллёз ... 606
Описторхоз ... 608
Геморрагические лихорадки ... 611
Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом ... 611
Омская геморрагическая лихорадка ... 613
Крымская геморрагическая лихорадка ... 615
Гемофильная инфекция ... 616
Герпес простой ... 619
Дифтерия ... 624
Интраинтестинальный иерсиниоз ... 629
Инфекционный мононуклеоз ... 633
Кандидозная инфекция ... 635
Кишечные инфекции ... 640
Шигеллёз ... 642
Эшерихиозы ... 645
Энтеропатогенный эшерихиоз ... 646
Энтероинвазивный эшерихиоз ... 649
Энтеротоксигенный эшерихиоз ... 650
Энтерогеморрагический эшерихиоз ... 651
Сальмонеллёз ... 653
Брюшной тиф ... 660
Холера ... 665
Коклюш ... 669
Корь ... 674
Краснуха ... 678
Легионеллёз ... 682
Лейшманиоз ... 684
Висцеральный лейшманиоз ... 684
Кожный лейшманиоз ... 686
Листериоз ... 687
Малярия ... 690
Менингококковая инфекция ... 693
Микоплазменная инфекция ... 699
Опоясывающий герпес ... 701
Орнитоз ... 703
Паракоклюш ... 704
Паротитная инфекция ... 705
Пневмококковые инфекции ... 709
Сибирская язва ... 714
Стафилококковая инфекция ... 717
Стрептококковые инфекции ... 722
Скарлатина ... 723
Ангина ... 726
Фарингит ... 728
Пневмония ... 729
Рожа ... 729
Токсоплазмоз ... 732
Трахома ... 736

Туляремия ... 737
Хламидиозы ... 740
Респираторный хламидиоз ... 741
Цитомегаловирусная инфекция ... 743
Экстраинтестинальный иерсиниоз (псевдотуберкулёз) ... 746
Энтеровирусные инфекции ... 750
Коксаки- и ECHO-инфекция ... 750
Острые респираторные вирусные инфекции ... 756
Грипп ... 756
Парагрипп ... 763
Аденовирусная инфекция ... 765
Респираторно-синцитиальная инфекция ... 768
Риновирусная инфекция ... 771
Реовирусная инфекция ... 774

Глава 117. Психические и поведенческие расстройства в детском возрасте *Н.К. Сухотина* ... 776
Умственная отсталость ... 777
Нарушения психологического развития ... 781
Специфические расстройства развития речи и языка ... 781
Специфические расстройства речевой артикуляции ... 783
Расстройство экспрессивной речи ... 784
Расстройство рецептивной речи ... 785
Специфическое расстройство развития двигательных функций ... 786
Смешанные специфические расстройства развития ... 787
Общие расстройства психологического развития ... 788
Детский аутизм ... 788
Атипичный аутизм ... 790
Синдром Ретта ... 790
Синдром Геллера ... 791
Синдром Аспергера ... 791
Гиперкинетические расстройства ... 792
Расстройства поведения ... 795
Несоциализированные расстройства поведения ... 796
Социализированное расстройство поведения ... 797
Оппозиционно-вызывающее расстройство поведения ... 798
Депрессии ... 798
Смешанные расстройства поведения и эмоций ... 802
Эмоциональные расстройства, специфические для детского возраста ... 803
Тревожное расстройство в связи с разлукой в детском возрасте ... 804
Фобическое тревожное расстройство детского возраста ... 805
Социальное тревожное расстройство ... 806
Расстройство сиблингового соперничества ... 807

Глава 118. Заболевания органа зрения ... 810
Аномалии рефракции и их коррекция у детей *Ю.З. Розенблюм, О.В. Проскурина* ... 811
Прогрессирующая и осложнённая близорукость *Е.П. Тарутта* ... 816
Косоглазие у детей *Т.П. Кащенко, Н.А. Аклаева* ... 822
Нистагм у детей *Г.Л. Губкина* ... 824
Слабовидение и его коррекция у детей *Т.С. Егорова* ... 827
Конъюнктивиты и кератиты у детей *Ю.Ф. Майгук, Е.С. Вахова* ... 830
Поражение глаз при системных заболеваниях у детей и подростков *Л.А. Катаргина, А.В. Старикова* ... 842

Глава 119. Детская оториноларингология *М.Р. Богомильский* ... 848
Синуситы у детей и их рациональное лечение ... 848
Об особенностях аллергических ринитов у детей ... 857

Острое воспаление среднего уха в детском возрасте ... 864
Диагностика тугоухости у детей ... 872

Глава 120. Туберкулёз у детей и подростков *В.А. Аксёнова, Л.А. Барышникова* ... 882
Этиология, патогенез и морфология первичного туберкулёза ... 883
Обследование больных туберкулёзом детей и подростков ... 886
Методы выявления туберкулёза ... 891
Группы риска по заболеванию туберкулёзом на педиатрическом участке ... 894
Туберкулинодиагностика ... 895
Профилактика туберкулёза в группах риска ... 899
Клинические формы туберкулёза у детей и подростков ... 908
Туберкулёз и материнство ... 938
Туберкулёз и ВИЧ-инфекция ... 939
Лечение туберкулёза ... 940
Приложение ... 942

Глава 121. Детская гинекология ... 944
Особенности коллегиального взаимодействия педиатра и детского гинеколога *Е.В. Уварова* ... 944
Задержка полового созревания *Е.В. Уварова, И.П. Белоконь, И.А. Киселёва* ... 965
Дисфункция гипоталамуса с нарушениями менструального цикла у подростков *Е.В. Уварова, И.С. Долженко* ... 981
Дисменорея пубертатного периода *Е.В. Уварова, И.Г. Тайнова* ... 987
Маточные кровотечения в пубертатном периоде *Е.В. Уварова, Н.М. Веселова* ... 995
Воспалительные заболевания вульвы и влагалища у девочек *Е.В. Уварова, Н.Х. Латыпова* ... 1008

Предметный указатель ... 1018

Содержание компакт-диска

Дополнительные главы
- Первичные (врождённые) иммунодефициты
- Саркоидоз
- Гистиоцитоз
- Пороки развития
- Острая ревматическая лихорадка
- Болезни перикарда
- Ожирение
- Нарушения полового развития
- Наследственные нарушения обмена аминокислот
- Нарушения липидного обмена
- Прогерия
- Порфирии
- Врождённая мышечная кривошея
- Врождённое высокое стояние лопатки
- Заболевания и повреждения коленного сустава

Дополнительная литература
Международная классификация болезней X-го пересмотра
Ссылки на основные российские и зарубежные информационные ресурсы по педиатрии
Медицинские калькуляторы

ПРЕДИСЛОВИЕ

Уважаемые коллеги!

Высокие темпы научного развития педиатрии и огромное количество новой информации диктуют настоятельную необходимость серьёзной аналитической работы, которую должны проводить специалисты. Итогом этой деятельности становятся руководства, суммирующие основные достижения доказательной медицины в области скрининга, профилактики, диагностики и лечения самых различных заболеваний.

Национальное руководство по педиатрии создавалось как современное издание, объединяющее опыт ведущих научных педиатрических школ Москвы, Санкт-Петербурга, Новокузнецка, Новосибирска, Смоленска, Томска и ряда других городов России.

В работе над книгой принимали активное участие известные детские врачи, *имеющие большой опыт клинической и научно-исследовательской работы, вла*деющие международной методологией разработки клинических рекомендаций.

Мы надеемся, что информация, изложенная в руководстве, послужит стандартом оказания педиатрической медицинской помощи в России. Руководство окажет помощь в повседневной практической деятельности педиатров, врачей общей практики, специалистов узкого профиля, а также при обучении студентов старших курсов, врачей-интернов и ординаторов.

Любые замечания и предложения по совершенствованию данного руководства будут с благодарностью приняты авторами и учтены при переиздании книги.

Председатель исполкома Союза педиатров России,
главный эксперт Минздравсоцразвития РФ
по педиатрии,
академик РАМН, профессор, д-р мед. наук *А.А. Баранов*

Участники издания

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Баранов Александр Александрович — д-р мед. наук, проф., акад. РАМН, директор ГУ «Научный центр здоровья детей РАМН», главный специалист-эксперт педиатр Министерства здравоохранения и социального развития РФ, председатель исполнительного комитета Союза педиатров России

Блохин Борис Моисеевич — д-р мед. наук, проф., заслуженный врач РФ, зав. кафедрой поликлинической и неотложной педиатрии педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Богомильский Михаил Рафаилович — д-р мед. наук, проф., чл.-кор. РАМН, заслуженный деятель науки РФ, зав. кафедрой оториноларингологии педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Володин Николай Николаевич — д-р мед. наук, проф., акад. РАМН, ректор ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ», президент Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины, зав. кафедрой неонатологии факультета усовершенствования врачей ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Козлова Людмила Вячеславовна — д-р мед. наук, проф., проректор по последипломному обучению и лечебной работе ГОУ ВПО «Смоленская государственная медицинская академия Министерства здравоохранения и социального развития РФ», зав. кафедрой госпитальной педиатрии с курсом неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов

Коровина Нина Алексеевна — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой педиатрии ГОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Мельникова Ирина Юрьевна — д-р мед. наук, зав. кафедрой педиатрии № 1 ГОУ ДПО «Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Мухина Юлия Григорьевна — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой детских болезней № 2 педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Намазова Лейла Сеймуровна — д-р мед. наук, проф., заместитель директора по научной работе ГУ «Научный центр здоровья детей РАМН», директор НИИ профилактической педиатрии и восстановительного лечения ГУ «Научный центр здоровья детей РАМН», зав. кафедрой аллергологии и клинической иммунологии ФППО педиатров ГОУ ВПО «Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Огородова Людмила Михайловна — д-р мед. наук, проф., чл.-корр. РАМН, проректор Сибирского государственного медицинского университета по научной работе и последипломной подготовке, зав. кафедрой факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ГОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Румянцев Александр Григорьевич — д-р мед. наук, проф., директор ФГУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии Министерства здравоохранения и социального развития РФ», зав. кафедрой клинической гематологии, онкологии и иммунопатологии факультета

усовершенствования врачей ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Самсыгина Галина Андреевна — д-р мед. наук, проф., заслуженный врач РФ, зав. кафедрой детских болезней № 1 педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Учайкин Василий Фёдорович — д-р мед. наук, проф., акад. РАМН, зав. кафедрой инфекционных болезней у детей педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Царегородцев Александр Дмитриевич — д-р мед. наук, проф., заслуженный врач РФ, директор ФГУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Шабалов Николай Павлович — д-р мед. наук, проф., заслуженный деятель науки РФ, зав. кафедрой детских болезней ГОУ ВПО «Военно-медицинская академия Минобороны России» и кафедрой педиатрии с курсом перинатологии и эндокринологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки ГОУ ВПО «Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

ОТВЕТСТВЕННЫЙ РЕДАКТОР

Буслаева Галина Николаевна — д-р мед. наук, проф. кафедры детский болезней № 1 педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

НАУЧНЫЕ РЕДАКТОРЫ

Буслаева Галина Николаевна — д-р мед. наук, проф. кафедры детских болезней № 1 педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Козлова Людмила Вячеславовна — д-р мед. наук, проф., проректор по последипломному обучению и лечебной работе ГОУ ВПО «Смоленская государственная медицинская академия Министерства здравоохранения и социального развития РФ», зав. кафедрой госпитальной педиатрии с курсом неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов

Мельникова Ирина Юрьевна — д-р мед. наук, зав. кафедрой педиатрии № 1 ГОУ ДПО «Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Шабалов Николай Павлович — д-р мед. наук, проф., заслуженный деятель науки РФ, зав. кафедрой детских болезней ГОУ ВПО «Военно-медицинская академия Минобороны России» и кафедрой педиатрии с курсом перинатологии и эндокринологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки ГОУ ВПО «Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ

Агранович Ольга Евгеньевна — д-р мед наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Аклаева Наиля Анваровна — канд. мед. наук, научный сотрудник отдела патологии рефракции, бинокулярного зрения и офтальмоэргономики МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Аксёнова Валентина Александровна — д-р мед. наук, проф., зав. лабораторией по профилактике, диагностике и лечению туберкулёза у детей и подростков НИИ фтизиопульмонологии ГОУ ВПО «Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Арсентьев Вадим Геннадиевич — канд. мед. наук, докторант кафедры детских болезней ГОУ ВПО «Военно-медицинская академия Минобороны России»

Баиндурашвили Алексей Георгиевич — д-р мед. наук, проф., директор ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ», зав. кафедрой детской травматологии и ортопедии ГОУ ДПО «Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Басаргина Елена Николаевна — д-р мед. наук, проф., зав. кардиологическим отделением с артрологической группой ГУ «НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей РАМН»

Барсуков Дмитрий Борисович — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Барышникова Лада Анатольевна — канд. мед. наук, главный детский фтизиатр Самарской области

Басков Владимир Евгеньевич — сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Богомильский Михаил Рафаилович — д-р мед. наук, проф., чл.-кор. РАМН, заслуженный деятель науки РФ, зав. кафедрой оториноларингологии педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Башнина Елена Борисовна — д-р мед. наук, проф. кафедры эндокринологии им. академика В.Г. Баранова ГОУ ДПО «Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Белоконь Ирина Петровна — канд. мед. наук, научный сотрудник отделения гинекологии детского и юношеского возраста ФГУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Вахова Елена Сергеевна — канд. мед. наук, старший научный сотрудник, врач высшей категории отдела инфекционных и аллергических заболеваний МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Веселова Наталья Михайловна — канд. мед. наук, научный сотрудник отделения гинекологии детского и юношеского возраста ФГУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Виссарионов Сергей Валентинович — канд. мед. наук, заместитель директора по науке, научный руководитель отделения патологии позвоночника и нейрохирургии ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Волошин Сергей Юрьевич — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Воскобоева Елена Юрьевна — канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник лаборатории наследственных болезней обмена веществ ГУ «Медико-генетический научный центр РАМН»

Гайнова Ирина Геннадьевна — канд. мед. наук, научный сотрудник отделения гинекологии детского и юношеского возраста ФГУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Гаркавенко Юрий Евгеньевич — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Голяна Сергей Иванович — канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник, научный руководитель Клиники хирургии кисти и реконструктивной микрохирургии ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Горячкина Людмила Александровна — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой клинической аллергологии ГОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Губкина Галина Леонидовна – канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения бинокулярной и глазодвигательной патологии МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Долженко Ирина Сергеевна — д-р мед. наук, старший научный сотрудник отделения гинекологии детского и юношеского возраста ФГУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Дроздецкий Алексей Поликарпович — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Егорова Татьяна Семеновна — д-р мед. наук, старший научный сотрудник лаборатории офтальмоэргономики и оптометрии МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Захарова Екатерина Юрьевна — канд. мед. наук, зав. лабораторией наследственных болезней обмена веществ ГУ «Медико-генетический научный центр РАМН»

Ильина Наталья Ивановна — д-р мед. наук, проф. кафедры клинической аллергологии и иммунологии факультета последипломного образования ГОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ», заслуженный врач РФ, *заместитель директора, главный врач государственного предприятия* «ГНЦ Институт иммунологии ФМБА»

Камоско Михаил Михайлович — д-р мед. наук, ведущий научный сотрудник, научный руководитель Клиники патологии тазобедренного сустава ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Капранов Николай Иванович — д-р мед. наук, проф., заслуженный деятель науки РФ, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза ГУ «Медико-генетический научный центр РАМН»

Катаргина Людмила Анатольевна — д-р мед. наук, главный научный сотрудник МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца, зам. директора по научной работе МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Кащенко Тамара Павловна — д-р мед. наук, проф., руководитель отдела патологии рефракции, бинокулярного зрения и офтальмоэргономики МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Киселёва Ирина Анатольевна — канд. мед. наук, врач высшей категории отделения гинекологии детского и юношеского возраста ФГУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Ключкова Ирина Юрьевна — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Кобызев Андрей Евгеньевич — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Козлов Иван Генрихович — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой фармакологии ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ», руководитель лаборатории экспериментальной иммунологии и иммунофармакологии ФГУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Козлова Людмила Вячеславовна — д-р мед. наук, проф., проректор по последипломному обучению и лечебной работе ГОУ ВПО «Смоленская государственная медицинская академия Министерства здравоохранения и социального развития РФ», зав. кафедрой госпитальной педиатрии с курсом неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов

Конюхов Михаил Павлович — д-р мед. наук, заслуженный врач РФ, научный руководитель Клиники патологии стопы, голени, системных заболеваний, главный научный сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Краснов Андрей Иванович — канд. мед. наук, заслуженный врач РФ, зав. отделением Клиники патологии тазобедренного сустава ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Лапкин Юрий Евгеньевич — д-р мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Латыпова Наиля Хусаиновна — канд. мед. наук, научный сотрудник отделения гинекологии детского и юношеского возраста ФГУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Леонтьева Ирина Викторовна — д-р мед. наук, проф., главный научный сотрудник отдела патологии сердечно-сосудистой системы ФГУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Майчук Юрий Федорович — д-р мед. наук, проф., заслуженный деятель науки РФ, руководитель отдела инфекционных и аллергических заболеваний глаз МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Михайлова Светлана Витальевна — канд. мед. наук, врач-невролог ГУ «Российская детская клиническая больница Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Москаленко Алексей Владимирович — сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Мурашко Владислав Витальевич — сотрудник института ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Мурашко Елена Владиславовна — д-р мед. наук, проф. кафедры детских болезней №1 педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Намазова Лейла Сеймуровна — д-р мед. наук, проф., заместитель директора по научной работе ГУ «Научный центр здоровья детей РАМН», директор НИИ профилактической педиатрии и восстановительного лечения ГУ «Научный центр здоровья детей РАМН», зав. кафедрой аллергологии и клинической иммунологии ФППО педиатров ГОУ ВПО «Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Николаева Екатерина Александровна — д-р мед. наук, проф., главный научный сотрудник ФГУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирурги Министерства здравоохранения и социального развития РФ»»

Овечкина Алла Владимировна — канд. мед. наук, доцент, заслуженный врач РФ, ученый секретарь ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Овсянкин Николай Александрович — д-р мед. наук, заслуженный врач РФ, научный руководитель отделения ревматоидного артрита и вялых параличей ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Огородова Людмила Михайловна — д-р мед. наук, проф., чл.-корр. РАМН, проректор Сибирского государственного медицинского университета по научной работе и последипломной подготовке, зав. кафедрой факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ГОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Петрова Екатерина Владимировна — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Поздеев Андрей Александрович — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Поздеев Александр Павлович — д-р мед. наук, проф., главный научный сотрудник, научный руководитель отделения костной патологии ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Поздеева Нина Анатольевна — *канд. мед. наук, заведующая отделением* ревматоидного артрита и вялых параличей ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Поздникин Иван Юрьевич — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Продеус Андрей Петрович — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой факультетской педиатрии московского факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ», руководитель центра клинической иммунологии и аллергологии 9-й Городской детской клинической больницы им. Сперанского

Проскурина Ольга Владимировна — д-р мед. наук, старший научный сотрудник отдела патологии рефракции, бинокулярного зрения и офтальмоэргономики МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Розенблюм Юрий Захарович — д-р мед. наук, проф., руководитель лаборатории офтальмоэргономики и оптометрии МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Самсыгина Галина Андреевна — д-р мед. наук, проф., заслуженный врач РФ, зав. кафедрой детских болезней № 1 педиатрического факультета ГОУ ВПО

«Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Симонова Ольга Игоревна — д-р мед. наук, проф., зав. отделением пульмонологии и аллергологии ГУ «НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей РАМН»

Смирнова Галина Ивановна — д-р мед. наук, проф. кафедры аллергологии и клинической иммунологии ФППО педиатров ГОУ ВПО «Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Соловьева Карина Суреновна — канд. мед. наук, зав. научно-организационным отделом ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Старикова Александра Викторовна — канд. мед. наук, зав. детским хирургическим отделением МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Сухотина Нина Константиновна — д-р мед. наук, руководитель отделения клинико-психологических проблем нарушений психического развития ФГУ «Московский научно-исследовательский институт психиатрии Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Тарутта Елена Петровна — д-р мед. наук, проф., руководитель лаборатории по изучению миопии у детей и взрослых МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Таточенко Владимир Кириллович — д-р мед. наук, проф., заслуженный деятель науки РФ, главный научный сотрудник «НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей РАМН»

Уварова Елена Витальенва — д-р мед. наук, проф., руководитель отделения гинекологии детского и юношеского возраста ФГУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова Министерства здравоохранения и социального развития»

Учайкин Василий Фёдорович — д-р мед. наук, проф., акад. РАМН, зав. кафедрой инфекционных болезней у детей педиатрического факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Черняк Борис Анатольевич — д-р мед. наук, проф., заслуженный врач РФ, зав. кафедрой аллергологии и пульмонологии ГОУ ДПО «Иркутский государственный институт усовершенствования врачей Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Чигвария Николай Георгиевич — канд. мед. наук, сотрудник ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Шамшева Ольга Васильевна — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой инфекционных болезней у детей московского факультета ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Школьникова Мария Александровна — д-р мед. наук, проф., руководитель федерального детского центра диагностики и лечения нарушений ритма сердца ФГУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

Щербакова Марина Юрьевна — д-р мед. наук, проф., зав. курсом кардиологии и кардиоревматологии детского возраста факультета усовершенствования врачей ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития РФ»

МЕНЕДЖЕРЫ ПРОЕКТА

Краснова Марина Сергеевна – менеджер проекта, ИГ «ГЭОТАР-Медиа»
Смитиенко Илья Олегович – координатор тома, ИГ «ГЭОТАР-Медиа»
Колода Дмитрий Евгеньевич – руководитель проекта «Национальные руководства», ИГ «ГЭОТАР-Медиа»
Сайткулов Камиль Ильясович – генеральный директор, ИГ «ГЭОТАР-Медиа»

Методология создания и программа обеспечения качества

Национальные руководства – первая в России серия практических руководств по медицинским специальностям, включающих всю основную информацию, необходимую врачу для практической деятельности и непрерывного медицинского образования. В отличие от большинства других руководств в национальных руководствах равное внимание уделено профилактике, диагностике, фармакотерапии и немедикаментозным методам лечения заболеваний.

Почему необходимы национальные руководства? Динамичное развитие медицинской науки, быстрое внедрение в клиническую практику новых высокотехнологичных методов диагностики и лечения требуют от врача непрерывного повышения профессионализма и обновления знаний на протяжении всей его профессиональной жизни. Эта задача решается системой последипломного образования и периодической сертификацией специалистов лишь частично. Быстро возрастающий объём научной медицинской информации предъявляет особые требования к качеству используемых учебных и справочных руководств, особенно с учётом внедряющихся в широкую клиническую практику достижений медицины, основанных на доказательствах. Имеющиеся на сегодняшний день руководства для врачей и фармакологические справочники не в полной мере отвечают современным потребностям врачебной аудитории.

Ниже приведено описание требований и мероприятий по их обеспечению, которые были проведены при подготовке национального руководства по клинической педиатрии.

КОНЦЕПЦИЯ И УПРАВЛЕНИЕ ПРОЕКТОМ

Для работы над проектом была создана группа управления в составе руководителя и менеджеров.

Для разработки концепции и системы управления проектом его руководители провели множество консультаций с отечественными и зарубежными специалистами: руководителями профессиональных обществ, ведущими разработчиками клинических рекомендаций, организаторами здравоохранения, представителями страховых компаний, и компаний, производящих ЛС и медицинское оборудование.

В результате разработана концепция проекта, сформулированы этапы, определена их последовательность и сроки исполнения, выработаны требования к этапам и исполнителям; утверждены инструкции и методы контроля.

ЦЕЛЬ

Обеспечить врача всей современной информацией в области педиатрии, необходимой для непрерывного медицинского образования, что позволит существенно повысить качество специализированной медицинской помощи в Российской Федерации.

ЗАДАЧИ

Проанализировать все современные источники достоверной высококачественной информации.

На основе полученных данных составить обобщающие материалы с учётом особенностей отечественного здравоохранения по следующим направлениям:

- клинические рекомендации;
- диагностические методы;
- немедикаментозные методы лечения;
- ЛС.

Подготовить издание, соответствующее всем современным требованиям к национальному руководству по отдельной специальности.

АУДИТОРИЯ

Национальное руководство по педиатрии предназначено педиатрам, аспирантам, интернам, ординаторам, студентам старших курсов медицинских вузов, изучающим педиатрию.

Составители и редакторы привели авторские материалы в соответствие с условиями специализированной клинической практики в России.

ЭТАПЫ РАЗРАБОТКИ

Создание команды управления и команды разработчиков, выработка концепции, выбор тем, поиск литературы, написание авторских материалов, экспертиза, редактирование, независимое рецензирование с получением обратной связи от рецензентов (специалисты, практикующие врачи, организаторы здравоохранения, производители ЛС, медицинского оборудования, представители страховых компаний и др.), публикация, внедрение, получение обратной связи и дальнейшее улучшение.

СОДЕРЖАНИЕ

Как и все книги серии, национальное руководство по педиатрии включает описание методов диагностики и лечения, клинико-анатомических форм заболевания с особенностями у разных групп пациентов.

РАЗРАБОТЧИКИ

Авторы-составители — практикующие врачи, сотрудники научно-исследовательских учреждений России, руководители кафедр.

Редакционные совет — ведущие специалисты по педиатрии.

Научные редакторы и рецензенты — ведущие специалисты педиатрии.

Редакторы издательства — практикующие врачи с опытом работы в издательстве не менее 5 лет.

Руководители проекта — сотрудники издательства, имеющие опыт руководства проектами с большим числом участников при ограниченных сроках подготовки, владение методологией создания специализированных медицинских руководств.

Всем специалистам были предоставлены: описание проекта, формат статьи, инструкция по составлению каждого элемента содержания, источники информации и инструкции по их использованию, пример каждого элемента содержания. В инструкциях для составителей указывалось, что необходимо подтверждать эффективность (польза/вред) вмешательств в независимых источниках информации и недопустимо упоминать какие-либо коммерческие наименования. Приведены международные (некоммерческие) названия ЛС, которые проверялись редакторами издательства по Государственному реестру ЛС (по состоянию на 1 марта 2008 г.). В требованиях к авторам-составителям подчёркивалось, что материалы должны кратко и конкретно отвечать на клинические вопросы. После редактирования текст согласовывали с авторами.

Со всеми разработчиками руководитель проекта и ответственные редакторы поддерживали непрерывную связь по телефону и электронной почте с целью решения оперативных вопросов.

Мнение разработчиков не зависело от производителей ЛС и медицинской техники.

РЕКЛАМА

В инструкциях для авторов, научных редакторов и рецензентов подчёркивалась необходимость использовать при работе над национальным руководством только достоверные источники информации, не зависящие от мнения производителей ЛС и медицинской техники, что в конечном счёте обеспечило отсутствие информации рекламного характера в авторских материалах руководства.

Реклама производителей ЛС и медицинской техники в настоящем издании представлена в следующих видах:

1) цветные рекламные имиджи;

2) тематические врезы, публикуемые на цветном фоне.

Все рекламные материалы снабжены подстраничными примечаниями о том, что данная информация публикуется на правах рекламы, или опубликованы на цветном фоне.

КОМПАКТ-ДИСК — ЭЛЕКТРОННОЕ ПРИЛОЖЕНИЕ К НАЦИОНАЛЬНОМУ РУКОВОДСТВУ

Каждый экземпляр национального руководства снабжён бесплатным электронным приложением на компакт-диске. Электронное приложение содержит дополнительные главы, медицинские калькуляторы, стандарты, утверждённые Минздравсоцразвития России, и другие дополнительные материалы.

КОМПАКТ-ДИСК «КОНСУЛЬТАНТ ВРАЧА. ПЕДИАТРИЯ»

В рамках проекта «Педиатрия. Национальное руководство» также подготовлена электронная информационно-образовательная система «Консультант врача. Педиатрия» (на компакт-диске). Система содержит полный текст национального руководства, атлас иллюстраций, стандарты, утверждённые Минздравсоцразвития России, и другие дополнительные материалы. Программа снабжена уникальной системой поиска. Информацию об электронной информационной системе «Консультант врача. Педиатрия» можно получить по тел.: (495) 228-09-74, 228-99-75; по электронной почте: bookpost@geotar.ru, а также на интернет-сайте www.geotar.ru.

ОБРАТНАЯ СВЯЗЬ

Замечания и пожелания по подготовке книги «Национальное руководство. Педиатрия» можно направлять по адресу: 119435, ул. Малая Пироговская, 1а; электронный адрес: info@asmok.ru.

Таким образом, национальное руководство по педиатрии в удобной и доступной форме содержит всю необходимую информацию для практической деятельности и непрерывного медицинского образования по педиатрии. Все приведённые материалы будут регулярно пересматриваться и обновляться не реже одного раза в 3–4 года. Дополнительную информацию о проекте «Национальные руководства» можно получить на интернет-сайте: http://nr.asmok.ru.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

— обозначение материалов, представленных на компакт-диске
— обозначение торговых наименований лекарственных средств
— обозначение не зарегистрированных в РФ лекарственных средств
— обозначение аннулированных лекарственных препаратов

АВ — атриовентрикулярный
АКДС — анатоксин против коклюша, дифтерии, столбняка
АКПЖ — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка
АКТГ — адренокортикотропный гормон
АЛТ — аланиновая трансаминаза
АМФ — аденозинмонофосфат
АПФ — ангиотензинпревращающий фермент
АР — аллергический ринит
АСТ — (*Asthma Control Test*) тест по контролю над астмой
АСТ — аспарагиновая трансаминаза
АТФ — аденозинтрифосфат
БА — бронхиальная астма
БЦЖ — (*BCG — bacillus Caflmette–Guerin*) вакцина против туберкулёза, изобретённая Кальметтом и Гереном
ВАП — вентилятор-ассоциированная пневмония
ВИЧ — вирус иммунодефицита человека
ВОЗ — Всемирная Организация Здравоохранения
ВПГ — вирус простого герпеса
ГАГ — гликозаминогликан
ГАЛ — галактоземия
ГБ — гипертоническая болезнь
ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия
ГКС — глюкокортикоидные средства
ГЛПС — геморрагическая лихорадка с почечным синдромом
ГнРГ — гонадотропин-рилизинг-гормон
ДАД — диастолическое артериальное давление
ДАИ — дозирующий аэрозольный ингалятор
ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свёртывание
ДГЭАС — дегидроэпиандростерона сульфат
ДКМП — дилатационная кардиомиопатия
ДМПП — дефект межпредсердной перегородки
ДНК — дезоксирибонуклеиновая кислота
ДП — детская прогерия
ЕД — единица действия
ЖБАЛ — жидкость бронхоальвеолярного лаважа
ЖКТ — желудочно-кишечный тракт
ЖТ — желудочковая тахикардия
ЖЭ — желудочковая экстрасистолия
ЗПС — задержка полового созревания
ИВЛ — искусственная вентиляция лёгких
ИГКС — ингаляционные глюкокортикоидные средства
ИЛ — интерлейкин
ИМТ — индекс массы тела
ИТАП — ингибитор тканевого активатора плазминогена
ИФА — иммуноферментный анализ
ИФР — инсулиноподобный фактор роста
КОК — комбинированные оральные контрацептивы

КТ — компьютерная томография
КФК — креатинфосфокиназа
ЛГ — лютеотропный гормон
ЛДГ — лактатдегидрогеназа
ЛОР — оториноларинголог
ЛПВП — липопротеины высокой плотности
ЛПНП — липопротеины низкой плотности
ЛС — лекарственные средства
ЛФК — лечебная физкультура
МБТ — микобактерия туберкулёза
МВ — муковисцидоз
МГК — местные глюкокортикоиды
МЖП — межжелудочковая перегородка
МКБ — Международная классификация болезней
МКПП — маточные кровотечения пубертатного периода
ММЛЖ — масса миокарда левого желудочка
МПС — мукополисахаридоз
МРТ — магнитно-резонансная томография
МС — метаболический синдром
НЛФ — недостаточность лютеиновой фазы
НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты
НЦД — нейроциркуляторная дистония
ОЁЛ — общая емкость лёгких
ОГЛ — омская геморрагическая лихорадка
ОКИ — острая кишечная инфекция
ОПСС — общее периферическое сопротивление сосудов
ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция
ОРЗ — острое респираторное заболевание
ОРИ — острая респираторная инфекция
ОРЛ — острая ревматическая лихорадка
ОСО — острый средний отит
ОТ — окружность талии
$ОФВ_1$ — объём форсированного выдоха за первую секунду
ППД-Л — очищенный белковый дериват Линниковой
ППР — преждевременное половое развитие
ПСВ — пиковая скорость выдоха
ПЦР — полимеразная цепная реакция
РА — реакция агглютинации
РАМН — Российская академия медицинских наук
РИФ — реакция иммунофлюоресценции
РКМП — рестриктивная кардиомиопатия
РМ — реакция Манту
РН — реакция нейтрализации
РНГА — реакция непрямой гемагглютинации
РНК — рибонуклеиновая кислота
РОБ — рецидивирующий обструктивный бронхит
РПГА — реакция прямой гемагглютинации
РС — респираторно-синцитиальный (вирус)
РСК — реакция связывания комплемента
РТГА — реакции торможения гемагглютинации
САД — систолическое артериальное давление
СВТ — суправентрикулярная тахикардия
СД — сахарный диабет

СОЭ – скорость оседания эритроцитов
СПИД – синдром приобретённого иммунодефицита
СССУ – синдром слабости синусового узла
СТГ – соматотропный гормон
СУ – синусовый узел
СУИ *Q–T* – синдром удлинённого интервала *Q–T*
СЭС – санитарно-эпидемиологическая станция
T_3 – трийодтиронин
T_4 – тироксин
ТЕ – туберкулиновая единица
ТТГ – тиреотропный гормон
УЗИ – ультразвуковое исследование
ФВД – функция внешнего дыхания
ФЖЁЛ – форсированная жизненная ёмкость лёгких
ФНО(-α) – фактор некроза опухолей (альфа)
ФСГ – фолликулостимулирующий гормон
ХСН – хроническая сердечная недостаточность
ЦИК – циркулирующие иммунные комплексы
ЦНС – центральная нервная система
ЧДД – частота дыхательных движений
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭАА – экзогенный аллергический альвеолит
ЭИЭ – энтероинвазивные эшерихии
ЭКГ – электрокардиография, электрокардиограмма
ЭПЭ – энтеропатогенные эшерихии
ЭТЭ – энтеротоксигенные эшерихии
ЭхоКГ – эхокардиография
ЭхоЭГ – эхоэнцефалография
ЭЭГ – электроэнцефалография
APWG – (*Asthma and Pregnancy Working Group*) рабочая группа по астме и беременности
CDC – классификация ВИЧ-инфекции у детей
EASY – (*Eczema Area and Severity Index*) индекс тяжести дерматита/экземы
EAACI – (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*) Европейская академия аллергологии и клинической иммунологии
GINA – (*Global Initiative for Asthma*) глобальная инициатива по бронхиальной астме
HAV – (*hepatitis A virus*) вирус гепатита А
HB_CAg – сердцевинный антиген вируса гепатита В (cor-антиген)
HB_EAg – внутренний антиген вируса гепатита В
HB_SAg – поверхностный антиген вируса гепатита В
HBV – (*hepatitis B virus*) вирус гепатита В
HB_XAg – внутренний антиген Х вируса гепатита В
HCV – (*hepatitis C virus*) вирус гепатита С
HDV – (*hepatitis D virus*) вирус гепатита D, дельта-агент
HLA – (*human leukocyte antigens*) лейкоцитарные антигены главного комплекса гистосовместимости человека
Ig – иммуноглобулин (A, E, M, G и пр.)
ISAAC – (*International Study of Asthma and Allergy in Childhood*) Международное исследование астмы и аллергии у детей
NYHA – (*New York Heart Association*) Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация
PFK – фосфофруктокиназа

Глава 70

Аллергический ринит

Аллергический ринит (АР) — IgE-обусловленное воспалительное заболевание слизистой оболочки носа, проявляющееся комплексом симптомов в виде чихания, зуда, ринореи и заложенности носа.

КОД ПО МКБ-10

J30.1 Аллергический ринит, вызванный пыльцой растений.
J30.2 Другие сезонные аллергические риниты.
J30.3 Другие аллергические риниты.
J30.4 Аллергический ринит неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

АР — широко распространённое заболевание. Частота его симптомов в РФ составляет 18–38%. В Соединённых Штатах Америки (США) АР страдают 20–40 млн людей, распространённость заболевания среди детского населения достигает 40%. Чаще болеют мальчики. В возрастной группе до 5 лет распространённость АР наиболее низкая, подъём заболеваемости отмечают в раннем школьном возрасте.

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика

Первичную профилактику проводят в первую очередь у детей из группы риска (с отягощённой наследственностью по атопическим заболеваниям).

Мероприятия первичной профилактики

- Соблюдение диеты беременной. При аллергических реакциях из рациона исключают высокоаллергенные продукты.
- Устранение профессиональных вредностей с первого месяца беременности.
- Применение лекарственных средств (ЛС) только по строгим показаниям.
- Прекращение активного и пассивного курения как фактора, способствующего ранней сенсибилизации ребёнка.
- Естественное вскармливание — важнейшее направление в профилактике реализации атопической предрасположенности, которое необходимо сохранить как минимум до 4–6-го месяца жизни. Целесообразно исключение из рациона ребёнка цельного коровьего молока. Не рекомендуют введение прикорма до 4 мес.
- Элиминационные процедуры (см. ниже раздел «Лечение»).

Вторичная профилактика

Вторичная профилактика направлена на предотвращение манифестации АР у сенсибилизированных детей.

Мероприятия вторичной профилактики

- Контроль состояния окружающей среды.
- Превентивное лечение антигистаминными препаратами.
- Аллергенспецифическая иммунотерапия.
- Профилактика респираторных инфекций как триггеров аллергии.
- Образовательные программы.

Третичная профилактика

Основная цель третичной профилактики — предупреждение тяжёлого течения АР. Уменьшения частоты и продолжительности обострений достигают с помощью наиболее эффективных и безопасных ЛС, а также элиминацией аллергенов. Рекомендуют проводить превентивное лечение интраназальными глюкокортикоидами за 1 мес до предполагаемого сезона цветения (у детей с 12-летнего возраста).

СКРИНИНГ

В рутинном порядке скрининг не проводят.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают острый эпизодический, сезонный и персистирующий АР.

- Острый эпизодический АР. Возникает при эпизодическом контакте с ингаляционными аллергенами (например, белком слюны кошки, белком мочи крыс, продуктами жизнедеятельности клещей домашней пыли).
- Сезонный АР. Симптоматика появляется во время цветения растений (деревьев и трав), выделяющих причинные аллергены.
- Круглогодичный АР. Симптомы отмечают более чем 2 ч в день или не менее 9 мес в году. Персистирующий АР обычно возникает при сенсибилизации к бытовым аллергенам (клещи домашней пыли, тараканы, перхоть животных).

По Согласительному документу Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии EAACI «ARIA» (*Allergic rhinitis and its impact on asthma* — Аллергический ринит и его влияние на астму) принята концепция «единая дыхательная система, единое заболевание».

Новая классификация АР основана на определении длительности его симптомов и субъективной оценке влияния данного заболевания на качество жизни больных.

Классификация аллергического ринита по течению

- Интермиттирующий (сезонный, острый, случайный) — симптомы <4 дней в неделю или <4 нед.
- Персистирующий (круглогодичный, хронический, длительный) — симптомы ≥4 дней в неделю или ≥4 нед. (Помните! Персистирующий характер течения возможен и при сезонном АР!)

Классификация аллергического ринита по тяжести

- Лёгкий: нормальный сон; нормальная повседневная активность, занятия спортом, отдых; нормальная профессиональная деятельность или учёба в школе; отсутствие мучительных симптомов.
- Среднетяжёлый/тяжёлый: присутствуют симптомы, приводящие к появлению хотя бы одного из таких признаков, как нарушение сна, повседневной активности, невозможность занятий спортом, нормального отдыха; нарушения профессиональной деятельности или учёбы в школе.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз АР устанавливают на основании данных анамнеза, характерных клинических симптомов и выявления причинно-значимых аллергенов (при кожном тестировании или определении титра аллергенспецифических IgE *in vitro* в случае невозможности проведения кожных проб).

Анамнез и физикальное обследование

При сборе анамнеза необходимо уточнить наличие аллергических болезней у родственников, характер, частоту, продолжительность, тяжесть симптомов, сезонность, ответ на лечение, наличие у пациента других аллергических заболеваний, провоцирующие факторы. Проводят риноскопию (осмотр носовых ходов, слизистой оболочки полости носа, секрета, носовых раковин и перегородки). У больных с АР слизистая оболочка обычно бледная, цианотично-серая, отёчная. Характер секрета слизистый и водянистый. При хроническом или тяжёлом остром АР обнаруживают поперечную складку на спинке носа, образующуюся у детей в результате «аллергического салюта» (потирание кончика носа). Хроническая назальная обструкция приводит к формированию характерного «аллергического лица» (тёмные круги под глазами, нарушение развития лицевого черепа, включающее неправильный прикус, дугообразное нёбо, уплощение моляров).

Лабораторные и инструментальные методы

Кожное тестирование и аллергосорбентный тест применяют для дифференциальной диагностики аллергического и неаллергического ринитов; эти методы также позволяют определить причинно-значимые аллергены.

Кожное тестирование

Правильно выполненное кожное тестирование позволяет оценить наличие IgE *in vivo*; исследование показано пациентам, у которых:

- ✧ плохо контролируемые симптомы [персистирующие назальные симптомы и/или неадекватный клинический ответ на интраназальные глюкокортикоидные средства (ГКС)];
- ✧ не уточнён диагноз, основанный на данных анамнеза и физического обследования;
- ✧ присутствует сопутствующая персистирующая бронхиальная астма (БА) и/или рецидивирующий синусит либо отит.

Кожное тестирование — быстрый, безопасный и недорогой метод исследования, подтверждающий наличие IgE. При постановке кожных проб с бытовыми, пыльцевыми и эпидермальными аллергенами реакцию оценивают через 20 мин по размерам папулы и гиперемии. За 7–10 сут до этого необходимо отменить антигистаминные препараты. Кожное тестирование должен проводить специально обученный медицинский персонал. Конкретный набор аллергенов варьирует в зависимости от предполагаемой чувствительности к ним и географической зоны.

Иммуноаллергосорбентный тест

Иммуноаллергосорбентный тест — менее чувствительный и более дорогостоящий (по сравнению с кожными пробами) метод обнаружения специфических IgE в сыворотке крови. У 25% больных с положительными кожными пробами результаты аллергосорбентного теста отрицательны. В связи с этим данный метод имеет ограниченное применение в диагностике АР. Отменять антигистаминные препараты перед проведением исследования не нужно.

Дополнительные методы исследования (не рекомендованы для рутинного применения)

- Цитологическое исследование мазков из полости носа — доступный и недорогой метод, предназначенный для выявления эозинофилов (проводят при обострении заболевания). Практическое применение его ограничено, так как

появление эозинофилов в назальном секрете возможно при других заболеваниях (БА, полипы носа в сочетании с БА или без неё, неаллергический ринит с эозинофильным синдромом).

- Определение содержания эозинофилов и концентрации IgE в крови имеют низкую диагностическую значимость.
- Провокационные пробы с аллергенами в детской клинической практике имеют ограниченное применение, их выполняют только в специализированных медицинских учреждениях аллергологического профиля.
- Рентгенографию (КТ) околоносовых пазух проводят при подозрении на синусит.
- Эндоскопическое исследование носовой полости/носоглотки после консультации ЛОР-врача используют для исключения других причин затруднения носового дыхания (инородное тело, искривление носовой перегородки и др.).

Дифференциальная диагностика

- Острый инфекционный ринит при острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ) проявляется заложенностью носа, ринореей, чиханием. Назальные симптомы преобладают на 2–3-й день и угасают к 5-му дню заболевания. Клинические проявления, сохраняющиеся более 2 нед, могут свидетельствовать об АР.
- Вазомоторный (идиопатический) ринит — одна из наиболее распространённых форм неаллергических ринитов. Характерна постоянная заложенность носа, усиливающаяся при перепадах температуры, влажности воздуха и при резких запахах. Существует гиперсекреторный вариант с персистирующей ринореей, при котором возникает незначительный зуд носа, чихание, головные боли, аносмия, синуситы. Наследственность по аллергическим заболеваниям не отягощена, также не характерна сенсибилизация к аллергенам. При риноскопии в отличие от АР, для которого характерны цианоз, бледность, отёк слизистой оболочки, выявляют гиперемию, вязкий секрет (табл. 70-1).

Таблица 70-1. Дифференциальная диагностика аллергического и вазомоторного ринита

Клинические критерии	Аллергический ринит	Вазомоторный ринит
Особенности анамнеза	Возникает в раннем детстве	Возникает в старшем возрасте
Контакт с причиннозначимым аллергеном	*Пыльца растений, домашняя пыль и др.*	*Аллерген не выявляют*
Сезонность заболевания	Возможна	Не характерна
Эффект элиминации	Присутствует	Отсутствует
Другие аллергические заболевания	Часто присутствуют	Отсутствуют
Наследственная предрасположенность	Часто присутствует	Отсутствует
Другие критерии	Анатомические дефекты выявляют редко; сочетание с конъюнктивитом, БА, атопическим дерматитом, аллергической крапивницей	Развитию вазомоторного ринита часто предшествуют длительное применение сосудосуживающих капель, искривление или дефект носовой перегородки
Риноскопия	Слизистая оболочка бледно-розовая (вне обострения), цианотичная, отёчная (при обострении)	Слизистая оболочка синюшная, мраморная, пятна Воячека, гипертрофия слизистой оболочки
Кожные тесты	Положительные с причинно-значимыми аллергенами	Отрицательные
Содержание эозинофилов в крови	Часто повышено	Обычно нормальное

Окончание табл. 70-1

Концентрация общего IgE в крови	Повышена	В пределах нормы
Эффект применения антигистаминных препаратов/местных ГКС	Выраженный положительный	Отсутствует или менее выражен (ГКС могут быть эффективными при этом заболевании)

- Медикаментозный ринит — результат длительного применения сосудосуживающих назальных препаратов, а также вдыхания кокаина. Отмечают постоянную назальную обструкцию, при риноскопии слизистая оболочка ярко-красного цвета. Характерен положительный ответ на лечение интраназальными ГКС, которые необходимы для успешной отмены препаратов, вызывающих данное заболевание.
- Неаллергический ринит с эозинофильным синдромом характеризуют выраженная назальная эозинофилия, отсутствие положительного аллергологического анамнеза, отрицательные результаты кожного тестирования. Отмечают персистирующие симптомы, слабо выраженное чихание и зуд, склонность к образованию назальных полипов, отсутствие адекватного ответа на лечение антигистаминными препаратами, хороший эффект при применении интраназальных ГКС.
- Односторонний ринит предполагает назальную обструкцию в результате инородного тела, опухоли, полипов носа, которые возможны при неаллергическом рините с эозинофильным синдромом, хроническом бактериальном синусите, аллергическом грибковом синусите, аспириновой астме, муковисцидозе и синдроме неподвижности ресничек эпителия. Одностороннее поражение или полипы носа для неосложнённого АР не характерны.

Назальные симптомы характерны для некоторых системных заболеваний, в частности для гранулематоза Вегенера, который проявляется постоянной ринореей, гнойным/геморрагическим отделяемым, язвами в полости рта и/или носа, полиартралгией, миалгией, болями в области околоносовых пазух.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

Основная цель — облегчение симптомов болезни. Комплекс терапевтических мероприятий включает элиминацию аллергенов, лекарственное лечение, специфическую иммунотерапию и обучение пациентов.

Показания к госпитализации

Лечение АР проводят в амбулаторных условиях.

Элиминация аллергенов

Лечение АР начинают с выявления возможных причинно-значимых аллергенов, после элиминации которых в большинстве случаев симптомы ринита уменьшаются.

Основные группы аллергенов, вызывающих аллергический ринит

- Пыльцевые аллергены (пыльца деревьев, злаковых и сорных трав). В сезон цветения для элиминации аллергенов рекомендуют держать закрытыми окна и двери в помещении и автомобиле, использовать системы кондиционирования воздуха в помещении, ограничить время пребывания на улице. После прогулки желательно принять душ или ванну для удаления пыльцы с тела и предупреждения загрязнения белья.
- Споры плесневых грибов. При аллергии на споры плесневых грибов рекомендуют часто убирать помещения, в которых возможен рост плесени, тщательно

очищать увлажнители воздуха, вытяжки для удаления пара, применять фунгициды, поддерживать относительную влажность в помещении менее 40%.

- Клещи домашней пыли, насекомые (тараканы, моль и блохи). В наибольшей концентрации аллергены клещей домашней пыли обнаруживают в коврах, матрацах, подушках, мягкой мебели, одежде (преимущественно в детской), мягких игрушках. Экскременты клещей — основной аллерген в составе домашней пыли. Элиминационные мероприятия:
  - ковровые покрытия заменяют на легко моющиеся, предпочтение отдают деревянной и кожаной мебели;
  - постельные принадлежности стирают в горячей воде (не менее 60 °С) не реже 1 раза в неделю;
  - используют специальные противоклещевые постельные принадлежности, чехлы на матрацах, не пропускающие аллерген (это способствует уменьшению концентрации клещей домашней пыли, но не приводит к значительному снижению симптомов АР);
  - относительную влажность в квартире поддерживают на уровне не выше 40%;
  - используют пылесос со встроенным HEPA-фильтром и пылесборниками с толстыми стенками (использование очистителей воздуха неэффективно для удаления клещевых аллергенов);
  - для уничтожения клещей применяют специальные химические препараты — акарициды (например, для ковровых покрытий — раствор, содержащий бензил бензоат, для мягкой мебели — 3% раствор танниновой кислоты; акарициды эффективны при регулярном применении);
  - для удаления тараканов рекомендуют обработку инсектицидами специально обученным персоналом.
- Аллергены животных. Элиминационные мероприятия:
  - избавление от домашних животных;
  - исключение нахождения животного в спальне ребёнка (при невозможности удаления);
  - еженедельное купание животного (способствует уменьшению количества аллергенов, но польза от данного мероприятия сомнительна);
  - использование HEPA-фильтров (уменьшает количество аллергенов в помещении, но менее эффективно, чем удаление животного).

Клинического улучшения следует ожидать через длительное время (недели) после элиминации аллергенов.

Пищевые аллергены могут вызывать ринорею у детей раннего возраста.

Медикаментозное лечение

Если элиминация аллергенов не приводит к уменьшению выраженности симптоматики, начинают лекарственное лечение (табл. 70-2).

Противовоспалительные препараты

Местные (интраназальные) ГКС — препараты выбора в лечении АР; они эффективно уменьшают выраженность таких симптомов, как зуд, чихание, ринорея и заложенность носа. Данные средства благодаря противовоспалительному эффекту более эффективны, чем интраназальные кромоны и системные антигистаминные препараты. Клиническое начало действия интраназальных ГКС приходится на 2–3-и сутки лечения, максимальный эффект возникает ко 2–3-й неделе и сохраняется на протяжении всего курса лечения. Для достижения контроля заболевания рекомендуют их регулярное и продолжительное применение. Современные интраназальные ГКС, такие, как мометазон и флутиказон, предпочтительны для применения в педиатрической практике. Они адекватно контролируют симптомы АР и обладают хорошей переносимостью. К преимуществам этих

препаратов относят возможность их применения 1 раз в сутки и минимальную системную абсорбцию (<0,1 и 2% соответственно). Побочные эффекты возникают в 5–10% случаев, среди местных эффектов наиболее распространены чихание, жжение, раздражение слизистой оболочки носовой полости, которые обычно выражены минимально и не требуют отмены препарата. В редких случаях при неправильном применении интраназальных ГКС (распылении на область перегородки носа) возможна перфорация носовой перегородки. В многочисленных исследованиях у детей показано, что применение современных интраназальных ГКС (мометазон, флутиказон) в терапевтических дозах не влияет на рост и гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковую систему. Доказано, что мометазон не оказывает побочных системных эффектов даже при длительном (1 год) применении. Учитывая результаты отдельных клинических исследований, свидетельствующие о задержке роста детей 3–9 лет при применении беклометазона и задержке роста нижних конечностей у детей при использовании будесонида, данные ГКС нежелательно применять в педиатрической практике.

Доказано профилактическое действие мометазона на течение сезонного АР. При применении препарата в терапевтической дозировке за 1 мес до предполагаемого цветения количество дней, свободных от аллергических проявлений, значительно увеличивается.

Для повышения эффективности интраназальных ГКС рекомендуют очищение носовой полости от слизи перед введением препаратов, а также использование увлажняющих средств.

- Мометазон применяют у детей с 2-летнего возраста, назначают по 1 инсуфляции (50 мкг) в каждую половину носа 1 раз в сутки.
- Флутиказон разрешён к использованию у детей с 4 лет, назначают по 1 дозе (50 мкг) в каждую половину носа.
- Беклометазон применяют с 6 лет, назначают по 1–2 ингаляции (50–100 мкг) 2–4 раза в сутки в зависимости от возраста.
- Будесонид используют у детей с 6 лет, назначают по 1 дозе (50 мкг) в каждую половину носа 1 раз в сутки, максимальная суточная доза 200 мкг.

Мометазон (назонекс®) имеет оптимальный профиль эффективность/безопасность в классе интраназальных глюкокортикоидов. Благодаря своим фармакологическим свойствам, наиболее высокой липофильности и конечной вязкости мометазона фуроат® быстро проникает в слизистую оболочку полости носа, практически не стекает по задней стенке глотки и оказывает максимальное действие в очаге воспаления. Это обусловливает высокую местную противовоспалительную активность и системную безопасность препарата.

Системные ГКС (внутрь или парентерально) уменьшают выраженность симптомов АР, но, учитывая возможность развития системных побочных эффектов, их применение в лечение АР у детей весьма ограничено.

Антигистаминные препараты второго поколения служат основой лечения АР вне зависимости от степени его тяжести. Это связано с тем, что АР — системное заболевание, которое часто ассоциировано с другими проявлениями аллергии (БА/гиперреактивностью бронхов, крапивницей, атопическим дерматитом). Кроме того, в клинических исследованиях показано, что при среднетяжёлой и тяжёлой формах заболевания монотерапия интраназальными ГКС не всегда достато эффективна (в дополнительном назначении антигистаминных препаратов нуждаются более 50% пациентов).

Антигистаминные препараты

Антигистаминные препараты системного действия предотвращают и уменьшают такие симптомы АР, как зуд, чихание, ринорея, но менее эффективны в отношении назальной обструкции. Возможность развития тахифилаксии при приёме антигистаминных препаратов второго поколения отсутствует.

Антигистаминные препараты первого поколения (хлоропирамин, мебгидролин, клемастин) в лечении АР применяют редко из-за выраженного седативного и антихолинергического побочных эффектов. Данные препараты нарушают когнитивные функции: концентрацию внимания, память и способность к обучению.

Антигистаминные препараты второго поколения, такие, как дезлоратадин, лоратадин и фексофенадин, не проникают через гематоэнцефалический барьер и в терапевтических дозах не обладают седативным эффектом, не влияют на концентрацию внимания, память и способность к обучению.

Цетиризин и левоцетиризин проходят через гематоэнцефалический барьер в меньшей степени, чем антигистаминные препараты первого поколения, в терапевтических дозах могут вызывать седацию (в 15% и 5–6% случаев соответственно).

- Дезлоратадин применяют у детей 1–5 лет по 1,25 мг (2,5 мл), с 6 до 11 лет — по 2,5 мг (5 мл) 1 раз в сутки в форме сиропа, старше 12 лет — 5 мг (1 таблетка или 10 мл сиропа) 1 раз в сутки.
- Лоратадин применяют у детей старше 2 лет. Детям с массой тела менее 30 кг препарат назначают по 5 мг 1 раз в сутки, детям с массой тела более 30 кг — по 10 мг 1 раз в сутки.
- Цетиризин детям от 1 года до 6 лет назначают по 2,5 мг 2 раза в сутки или 5 мг 1 раз в сутки в виде капель, детям старше 6 лет — по 10 мг однократно или по 5 мг 2 раза в сутки.
- Фексофенадин применяют у детей 6–12 лет по 30 мг 1 раз в сутки, старше 12 лет — 120–180 мг 1 раз в сутки.

Дезлоратадин — наиболее изученный антигистаминный препарат у пациентов с АР. В многочисленных клинических исследованиях дезлоратадин продемонстрировал высокую эффективность в отношении всех симптомов АР, в том числе заложенности носа, а также сопутствующих глазных и бронхиальных симптомов (у больных с сопутствующим аллергическим конъюнктивитом и астмой).

В отношении уменьшения выраженности симптомов АР антигистаминные препараты менее эффективны, чем интраназальные ГКС, и сопоставимы с кромонами или даже превосходят их. При лёгком АР антигистаминные препараты второго поколения можно использовать в качестве монотерапии. При среднетяжёлом и тяжёлом АР оправдано добавление к лечению интраназальными ГКС антигистаминных препаратов второго поколения.

Интраназальные антигистаминные препараты (азеластин) эффективны при лечении сезонного и круглогодичного АР. При их применении возможно жжение в носу, горький и металлический привкус во рту. Азеластин используют у детей старше 5 лет в форме назального спрея по 1 инсуфляции 2 раза в день.

Кромоны

Кромоглициевая кислота менее эффективна, чем интраназальные ГКС, но более — чем плацебо, в лечении АР. Препарат применяют у детей с АР лёгкого течения в форме назальных спреев по 1–2 инсуфляции в каждый носовой ход 4 раза в сутки. Кромоглициевая кислота — препарат первого выбора у детей до 3 лет, второго выбора — у детей старше 3 лет. Наиболее эффективно профилактическое применение препарата (перед контактом с аллергенами). Побочные эффекты выражены минимально.

Комбинированное лечение

Для пациентов со среднетяжёлым и тяжёлым течением заболевания или при неэффективности начального лечения возможно назначение комбинированной терапии, которая включает интраназальные ГКС и антигистаминные препараты второго поколения или кромоглициевую кислоту. Комбинированное лечение антигистаминными препаратами второго поколения и интраназальными глюкокортикоидами способствует достижению эффекта при использовании более низких доз последних.

Препараты для облегчения симптомов

Деконгестанты. Интраназальные сосудосуживающие препараты (нафазолин, оксиметазолин, ксилометазолин) для лечения АР у детей не рекомендуют применять более 3–7 сут в связи с риском развития системных побочных эффектов и тахифилаксии, которая проявляется рикошетным отёком слизистой оболочки носа. При длительном применении препаратов данной группы возникает медикаментозный ринит. Допустимо использование сосудосуживающих препаратов у больных с выраженной заложенностью носа перед назначением интраназальных ГКС в течение не более 1 нед.

Увлажняющие средства. Данная группа препаратов способствует увлажнению и очищению слизистой оболочки носа.

Таблица 70-2. Эффект различных групп лекарственных средств на отдельные симптомы аллергического ринита

Лекарственные средства	Чихание	Выделения из носа	Зуд в носу	Заложенность носа
Антигистаминные препараты	+++	++	+++	+/-
Интраназальные ГКС	+++	+++	+++	++
Кромоны	+	+	+	+/-
Деконгестанты	-	-	-	+++

Аллергенспецифическая иммунотерапия

Этот метод лечения заключается в введении возрастающих доз аллергена, к которому у больного выявлена повышенная чувствительность. Применяют для лечения АР, связанного с гиперчувствительностью к пыльце растений и к клещам домашней пыли, а также (с меньшим эффектом) при сенсибилизации к аллергенам животных и плесени. Аллергенспецифическую иммунотерапию проводят при неэффективности элиминационных мероприятий и медикаментозного лечения или при нежелательных побочных эффектах от используемых препаратов. Применяют у детей старше 5 лет. Продолжительность лечения составляет 3–5 лет. Аллергенспецифическую иммунотерапию проводят по индивидуально составленной схеме под контролем врача-аллерголога. Пациенты, получающие аллерген парентерально, должны находиться под наблюдением врача в течение 30–60 мин после инъекции (возможное время развития побочных реакций).

Другие виды лечения

Хирургическое лечение

Показания:

- ✧ необратимые формы гипертрофии носовых раковин, возникшие на фоне АР;
- ✧ истинная гиперплазия глоточной миндалины, существенно нарушающая носовое дыхание и/или сопровождаемая нарушением слуха;
- ✧ аномалии внутриносовой анатомии;
- ✧ патология придаточных пазух носа, которая не может быть устранена иным путём.

Обучение пациента

- Предоставление подробной информации об элиминационных мероприятиях.
- Ознакомление с современными методами лечения и возможными побочными эффектами.
- Ознакомление с различными мерами профилактики обострений АР (предсезонная профилактика перед предполагаемым контактом с аллергеном).
- Проведение аллергошкол, предоставление методических материалов и пособий.

Тактика дальнейшего ведения

Кратность наблюдения больного с АР:

- ✧ педиатр — при обострении по клиническим показаниям, в основном 1 раз в 5–7 дней; вне обострения 1 раз в 6 мес;
- ✧ аллерголог — вне обострения 1 раз в 3–6 мес.

Показания к консультации других специалистов

Пациента следует направить к специалисту (аллерголог, оториноларинголог) в следующих случаях:

- ✧ неэффективность перорального/интраназального лекарственного лечения;
- ✧ среднетяжёлые и тяжёлые персистирующие симптомы;
- ✧ необходимость проведения кожного тестирования/радиоаллергосорбентного теста для идентификации причинно-значимых аллергенов с целью выполнения элиминационных мероприятий и решения вопроса об аллергенспецифической иммунотерапии.
- ✧ сопутствующие заболевания (атопический дерматит, БА, хронический/рецидивирующий риносинусит);
- ✧ любые тяжёлые аллергические реакции, вызывающие беспокойство ребёнка и родителей.

Глава 71

Атопический дерматит

Атопический дерматит (атопическая экзема, синдром атопической экземы/дерматита) — хроническое аллергическое воспалительное заболевание кожи, сопровождающееся зудом, возрастной морфологией высыпаний и стадийностью. Атопический дерматит в типичных случаях начинается в раннем детском возрасте, может продолжаться или рецидивировать в зрелом возрасте, значительно нарушает качество жизни больного и членов его семьи. Атопический дерматит в большинстве случаев развивается у лиц с наследственной предрасположенностью и часто сочетается с другими формами аллергической патологии, такими, как БА, АР, аллергический конъюнктивит, пищевая аллергия.

КОД МКБ-10

L20 Атопический дерматит.
L20.8 Другие атопические дерматиты.
L20.9 Атопический дерматит неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Атопический дерматит встречается во всех странах, у лиц обоего пола и в разных возрастных группах. Заболеваемость колеблется, по данным различных эпидемиологических исследований, от 6,0 до 25,0 на 1000 населения (Hanifin J., 2002). По данным исследований, проведённых в начале 60-х годов, распространённость атопического дерматита составляла не больше 3% (Ellis C. et al., 2003). К настоящему времени распространённость атопического дерматита в детской популяции США достигла 17,2%, у детей в Европе — 15,6%, а в Японии — 24%, что отражает неуклонный рост частоты выявления атопического дерматита в течение последних трёх десятилетий (Spergel J. et al., 2003).

Распространённость симптомов атопического дерматита в различных регионах Российской Федерации (РФ) составила от 6,2% до 15,5% по результатам стандартизированного эпидемиологического исследования ISAAC (*International Study of Asthma and Allergy in Childhood*). Повторные исследования (через 5 лет) распространённости симптоматики атопического дерматита в рамках этой программы демонстрируют увеличение данного показателя в 1,9 раза в детской популяции РФ. Проводимая ежегодная регистрация детей с атопическим дерматитом в Екатеринбурге свидетельствует о росте числа больных. Так, удельный вес заболевших с впервые

установленным диагнозом атопического дерматита в 1970 г. составил 1,2%, а в 1995 г. – 7,8%.

В структуре аллергических заболеваний атопический дерматит является самым ранним и самым частым проявлением атопии и выявляется у 80–85% детей раннего возраста с аллергией, причём в последние годы отмечается тенденция к более тяжёлому клиническому течению атопического дерматита с изменением его патоморфоза.

- У значительной части детей заболевание протекает хронически до пубертатного периода.
- Более ранняя манифестация (в 47% случаев атопический дерматит проявляется сразу после рождения или в первые 2 мес жизни).
- Определённая эволюция симптомов болезни с расширением площади поражения кожи, увеличением частоты тяжёлых форм и числа больных атопическим дерматитом с непрерывно рецидивирующим течением, устойчивым к традиционному лечению.

Кроме того, атопический дерматит является первым проявлением «атопического марша» и значимым фактором риска развития БА у детей, поскольку эпикутанная сенсибилизация, формирующаяся при атопическом дерматите, сопровождается не только локальным воспалением кожи, но и системным иммунным ответом с вовлечением различных отделов респираторного тракта (Spergel J. et al., 2003).

Проведённые генетические исследования показали, что атопический дерматит развивается у 82% детей, если оба родителя страдают аллергией (при этом он проявляется преимущественно на первом году жизни ребёнка); у 59% – если только один из родителей имеет атопический дерматит, а другой имеет аллергическую патологию дыхательных путей, у 56% – если только один родитель страдает аллергией, у 42% – если родственники первой линии имеют проявления атопии.

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика

Профилактику атопического дерматита необходимо проводить еще до рождения ребёнка в антенатальном периоде (антенатальная профилактика) и продолжать после рождения ребёнка (постнатальная профилактика).

Антенатальная профилактика

Существенно увеличивают риск формирования атопического дерматита высокие антигенные нагрузки (токсикозы беременных, нерациональный приём лекарственных препаратов, воздействие профессиональных аллергенов, одностороннее углеводное питание, злоупотребление продуктами с облигатными пищевыми аллергенами и др. (Зимина Е.П., 2007)). Исключение этих факторов является важным этапом профилактики атопического дерматита. Беременные с отягощённой наследственностью по аллергии и особенно при её наличии должны исключить или максимально ограничить контакты с любыми (пищевыми, бытовыми, профессиональными) аллергенами.

Постнатальная профилактика

В раннем постнатальном периоде необходимо ограничить новорождённых от излишнего приёма лекарственных препаратов и раннего искусственного вскармливания, которые ведут к стимуляции синтеза IgE. Индивидуальная диета необходима не только ребёнку, но и кормящей грудью матери. У новорождённого с факторами риска развития атопического дерматита необходимы правильный уход за кожей, нормализация деятельности желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), организация рационального питания с разъяснением необходимости грудного вскармливания, рационального введения прикорма, а также соблюдение рекомендаций по гипоаллергенному режиму.

Немаловажное значение в профилактике атопического дерматита имеет соблюдение таких факторов, как:

- ✧ исключение курения во время беременности и в доме, где находится ребёнок;
- ✧ исключение контакта беременной и ребёнка раннего возраста с домашними животными;
- ✧ уменьшение контакта детей с химическими средствами в быту;
- ✧ предупреждение острых респираторных вирусных и других инфекционных заболеваний.

Первичная профилактика атопического дерматита возможна при условии тесной преемственности в работе педиатра, акушера-гинеколога, аллерголога и дерматолога.

Вторичная профилактика

Соблюдение матерью гипоаллергенной диеты во время кормления грудью ребёнка, страдающего атопическим дерматитом, может уменьшить тяжесть течения заболевания. Приём матерью во время беременности и лактации *Lactobacillus sp.*, а также обогащение ими рациона ребёнка первого полугодия жизни снижают риск раннего развития атопических болезней у предрасположенных детей. При невозможности исключительно грудного вскармливания в первые месяцы жизни у предрасположенных детей рекомендуют использование гипоаллергенных смесей (гидролизатов — полных или частичных).

Третичная профилактика

Заключается в предупреждении повторного появления уже имеющихся симптомов атопического дерматита и своевременной терапии развившихся обострений. Данные, касающиеся влияния элиминационных мероприятий (использование специальных постельных принадлежностей и чехлов для матрасов, вакуумных пылесосов для уборки, акарицидов) на течение атопического дерматита, противоречивы, однако в 2 исследованиях подтверждено значительное уменьшение тяжести симптомов атопического дерматита у детей с сенсибилизацией к клещам домашней пыли при снижении концентрации клещей в окружающей среде.

СКРИНИНГ

В рутинном порядке скрининг не проводят.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Общепринятой классификации атопического дерматита не существует. Рабочая классификация атопического дерматита предложена Российской ассоциацией аллергологов и клинических иммунологов в 2002 г. Она удобна для практических врачей, отражает возрастную динамику, клинико-морфологические формы, тяжесть и стадии течения (табл. 71-1).

Таблица 71-1. Рабочая классификация атопического дерматита у детей

Возрастные периоды	Младенческий (с 1 мес до 2 лет)
	Детский (с 2 до 13 лет)
	Подростковый (старше 13 лет)
Стадии	Острая
	Подострая
	Хроническая
Клинико-морфологические формы	Экссудативная
	Эритематосквамозная
	Эритематосквамозная с лихенизацией
	Лихеноидная

Окончание табл. 71-1

Тяжесть течения	Лёгкое течение
	Среднетяжёлое
	Тяжёлое
Распространенность процесса	Ограниченный
	Распространённый
	Диффузный
Клинико-этиологические варианты	С пищевой сенсибилизацией
	С грибковой сенсибилизацией
	С клещевой/бытовой сенсибилизацией
	С пыльцевой сенсибилизацией

ДИАГНОСТИКА

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

Диагностические критерии атопического дерматита

Основные критерии

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

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

- Ксероз (сухость кожи).
- Реакции гиперчувствительности немедленного типа при тестировании с аллергенами.
- Ладонная гиперлинейность и усиление рисунка («атопические» ладони).
- Стойкий белый дермографизм.
- Экзема сосков.
- Рецидивирующий конъюнктивит.
- Продольная суборбитальная складка (линия Денни–Моргана).
- Периорбитальная гиперпигментация.
- Кератоконус (коническое выпячивание роговицы в её центре).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Обычно манифестация атопического дерматита у детей происходит на первом году жизни. Заболевание проходит в своем развитии три стадии, которые могут быть разделены периодами ремиссии или непосредственно переходить одна в другую.

Младенческая стадия атопического дерматита формируется у детей с периода новорождённости до двух лет и характеризуется острым воспалением кожи с высыпаниями в виде папул и микровезикул с выраженной экссудацией и мокнутием (*экссудативная форма*). Высыпания локализуются преимущественно

на лице, реже — на голени и бёдрах. При этом на фоне гиперемии и экссудации, инфильтрации и отёка отдельных участков кожи выявляются микровезикулы с серозным содержимым, вялой покрышкой, быстро вскрывающиеся с образованием «экзематозных колодцев». Экзематозные папулы и микровезикулы являются проявлением острого воспалительного процесса и представляют собой бесполостные ограниченные образования в виде мелких узелков (до 1 мм), слегка возвышающиеся над уровнем кожи, округлой формы, мягкой консистенции, обычно одиночные, иногда сгруппированные и быстро эволюционирующие. Кроме того, отмечается выраженный зуд и жжение кожи, болезненность и чувство напряжения. Больной ребёнок расчесывает кожу, вследствие чего очаги покрываются серозно-кровянистыми корочками, а при присоединении вторичной инфекции — серозно-кровянисто-гнойными корочками. Очаги поражения кожи расположены симметрично.

При *ограниченной распространённости процесса* подобные высыпания локализуются чаще на лице в области щёк, лба и подбородка за исключением носогубного треугольника и симметрично — на кистях рук.

При *распространённой, диссеминированной форме* атопического дерматита отмечается поражение кожи туловища, конечностей (преимущественно их разгибательных поверхностей).

Для 30% больных атопическим дерматитом характерны гиперемия, инфильтрация и лёгкое шелушение кожи без экссудации, которые являются проявлениями *эритематосквамозной формы* болезни. Эритематозные пятна и папулы в типичных случаях сначала появляются на щеках, лбу и волосистой части головы и сопровождаются зудом. Обычно эритема усиливается вечером и почти не определяется в утренние часы.

Детская стадия атопического дерматита формируется у детей в возрасте от 2 до 13 лет, может следовать за младенческой стадией без перерыва и продолжается обычно до подросткового возраста. При этом на коже менее выражены экссудативные очаги, характерные для младенческой стадии, отмечается её значительная гиперемия, выраженная сухость и подчеркнутый рисунок, утолщение складок и гиперкератоз, складчатый характер поражений. Наличие этих элементов определяется как *эритематосквамозная форма* атопического дерматита *с лихенизацией*. В дальнейшем на поверхности кожи преобладают лихеноидные папулы и очаги лихенизации с типичной локализацией в складках кожи. Высыпания локализуются чаще всего в локтевых, подколенных, ягодичных складках, на коже сгибательных поверхностей локтевых и лучезапястных суставов, тыльной поверхности шеи, кистей и стоп. При этом отмечаются высыпания в виде лихеноидных папул, обильное шелушение, множественные расчесы и трещины кожи — эти проявления определяют как *лихеноидную форму* атопического дерматита.

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

Подростковая стадия атопического дерматита наблюдается у детей в возрасте старше 13 лет и характеризуется резко выраженной лихенизацией, сухостью и шелушением, преимущественными поражениями кожи лица и верхней части туловища и непрерывно рецидивирующим течением. Эта стадия начинается в период полового созревания и часто продолжается в зрелом возрасте. Преобладает поражение сгибательных поверхностей в области естественных складок, лица и шеи, плеч и спины, тыльной поверхности кистей рук, ступней, пальцев рук и ног. Высыпания представлены сухими шелушащимися эритематозными папулами и бляшками с образованием больших лихенифицированных бляшек при хронических очагах

поражения кожи. Значительно чаще, чем в предыдущей возрастной группе, наблюдаются поражения кожи лица и верхней части туловища.

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

По распространённости воспалительного процесса на коже различают:

- ограниченный атопический дерматит (локализация преимущественно на лице, площадь поражения кожи не более 5–10%);
- распространённый атопический дерматит (площадь поражения 10–50%);
- диффузный атопический дерматит (обширное поражение кожи — более 50%).

По стадиям течения атопического дерматита выделяют:

- **острую стадию** (зуд кожи, папулы, микровезикулы на фоне эритемы, множественные расчёсы и эрозии, выделение серозного экссудата);
- **подострую стадию** (эритема, шелушение, расчёсы, в том числе на фоне уплотнения кожи);
- **хроническую стадию** (утолщённые бляшки, фиброзные папулы, подчёркнутый рисунок кожи — лихенизация).

Оценка тяжести клинических проявлений

Оценка тяжести атопического дерматита у детей с учётом симптомов, представленных в табл. 71-2.

Таблица 71-2. Оценка тяжести атопического дерматита по тяжести клинических проявлений

Лёгкое течение	Среднетяжёлое течение	Тяжёлое течение
Ограниченные участки поражения кожи, слабая эритема или лихенизация, слабый зуд кожи, редкие обострения — 1–2 раза в год	Распространенный характер поражения кожи с умеренной экссудацией, гиперемией и/или лихенизацией, умеренный зуд, более частые обострения — 3–4 раза в год с короткими ремиссиями	Диффузный характер поражения кожи с выраженной экссудацией, гиперемией и/или лихенизацией, постоянный сильный зуд и практически непрерывное рецидивирующее течение

Существует несколько шкал для оценки тяжести клинических проявлений атопического дерматита: шкалы SCORAD (*Scoring Atopic Dermatitis*), EASY (*Eczema Area and Severity Index*), SASSAD (*Six Area Six Sign Atopic Dermatitis Severity Score*). Несмотря на то что ни одна из приведённых шкал не получила в нашей стране широкого распространения, приводим подробное описание шкалы SCORAD, так как именно она используется специалистами для оценки эффективности лечения и динамики клинических проявлений атопического дерматита (рис. 71-1).

Параметр А

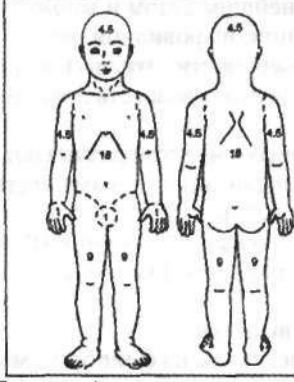
Распространённость кожного процесса — площадь поражённой кожи (%), которую рассчитывают по правилу «девятки» (см. рис. 71-1). Для оценки также можно использовать правило «ладони» (площадь ладонной поверхности кисти принимают равной 1% всей поверхности кожи).

Параметр В

Для определения интенсивности клинических проявлений подсчитывают выраженность 6 признаков (эритема, отёк/папулы, корки/мокнутие, экскориации, лихенификация, сухость кожи). Каждый признак оценивают от 0 до 3 баллов (0 — отсутствует, 1 — слабо выражен, 2 — выражен умеренно, 3 — выражен резко; дробные значения не допускаются). Оценку симптомов проводят на участке кожи,

А площадь поражения (оценивается врачом)

Площадь поверхности отдельных участков тела у детей



Площадь проявлений атопического дерматита на отдельных участках тела

Участки тела	Площадь поражения
Передняя поверхность головы (4,5%)	
Задняя поверхность головы (4,5%)	
Передняя поверхность туловища (18%)	
Задняя поверхность туловища (18%)	
Гениталии (1%)	
Передняя поверхность левой руки (4,5%)	
Задняя поверхность левой руки (4,5%)	
Передняя поверхность правой руки (4,5%)	
Задняя поверхность правой руки (4,5%)	
Передняя поверхность левой ноги (9%)	
Задняя поверхность левой ноги (9%)	
Передняя поверхность правой ноги (9%)	
Задняя поверхность левой ноги (9%)	
Итого	

Показатель А = _____

В интенсивность клинических проявлений (оценивается врачом)

Оценка клинических проявлений АД

Клинические проявления	Оценка в баллах
Эритема	
Отек или папулезность	
Мокнутье/корки	
Расчесы	
Лихенификация	
Сухость	
Итого	

Способ оценки:

0 = отсутствие проявлений

1 = легкие проявления

2 = умеренные проявления

3 = тяжелые проявления

Показатель В = _____

С выраженность субъективных симптомов (оценивается пациентом)

Отсутствие зуда — Очень сильный зуд

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Отсутствие нарушений сна — Очень сильное нарушение сна

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Показатель С = _____

Рис. 71-1. Шкала оценки тяжести клинических проявлений SCORAD.

где они максимально выражены. Общая сумма баллов может быть от 0 (кожные поражения отсутствуют) до 18 (максимальная интенсивность всех 6 симптомов). Один и тот же участок поражённой кожи можно использовать для оценки выраженности любого количества симптомов.

Параметр С

Субъективные симптомы (зуд кожных покровов и нарушения сна) оценивают только у детей старше 7 лет. Пациенту или его родителям предлагается указать точку в пределах 10-сантиметровой линейки, соответствующую, по их мнению, степени выраженности зуда и нарушений сна, усреднённую за последние 3 сут. Сумма баллов субъективных симптомов может колебаться от 0 до 20.

Общую оценку рассчитывают по формуле А/5 + 7В/2 + С.

Общая сумма баллов по шкале SCORAD может составлять от 0 (клинические проявления поражения кожи отсутствуют) до 103 (максимально выраженные проявления атопического дерматита).

ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Клинический анализ крови (неспецифическим признаком может быть наличие эозинофилии, в случае присоединения кожного инфекционного процесса возможен нейтрофильный лейкоцитоз).

Определение концентрации общего IgE в сыворотке крови (низкий уровень общего IgE не указывает на отсутствие атопии и не является критерием исключения диагноза атопического дерматита).

Кожные тесты с аллергенами (прик-тест, скарификационные кожные пробы) проводятся аллергологом, выявляют IgE-опосредованные аллергические реакции. Их проводят при отсутствии острых проявлений атопического дерматита у больного. Приём антигистаминных препаратов, трициклических антидепрессантов и нейролептиков снижает чувствительность кожных рецепторов и может привести к получению ложноотрицательных результатов, поэтому эти препараты необходимо отменить за 72 ч и 5 сут соответственно до предполагаемого срока исследования.

Назначение элиминационной диеты и провокационный тест с пищевыми аллергенами обычно осуществляется только врачами-специалистами (аллергологами) в специализированных отделениях или кабинетах для выявления пищевой аллергии, особенно к злаковым и коровьему молоку.

Диагностика *in vitro* также проводится по направлению аллерголога и включает определение аллергенспецифических антител к IgE в сыворотке крови, которое предпочтительно для пациентов:

- с распространёнными кожными проявлениями атопического дерматита;
- при невозможности отмены принимаемых антигистаминных препаратов, трициклических антидепрессантов, нейролептиков;
- с сомнительными результатами кожных тестов или при отсутствии корреляции клинических проявлений и результатов кожных тестов;
- с высоким риском развития анафилактических реакций на определённый аллерген при проведении кожного тестирования;
- для детей грудного возраста;
- при отсутствии аллергенов для проведения кожного тестирования, при наличии таковых для диагностики *in vitro*.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Атопический дерматит необходимо дифференцировать с чесоткой, себорейным дерматитом, аллергическим контактным дерматитом, ихтиозом, псориазом, иммунодефицитными состояниями (синдром Вискотта–Олдрича, синдромом гипериммуноглобулинемии Е). Основные критерии дифференциальной диагностики представлены в табл. 71-3.

Таблица 71-3. Дифференциальная диагностика атопического дерматита у детей

Заболевание	Этиология	Характер высыпаний	Локализация	Зуд	Начало заболевания
Себорейный дерматит	*Pityrosporum ovale*	Эритематозные участки с фестончатыми краями, скопление желтых жирных чешуек	Волосистая часть головы, носогубные складки, паховые складки	Слабый или отсутствует	Первые недели жизни, реже — подростковый возраст
Эритродермия Лейнера	Нарушения фагоцитоза	Диффузная эритема с обильным шелушением, диарея, плохая прибавка в весе	На всей поверхности туловища, конечности, лицо	Слабый или отсутствует	У детей грудного возраста
Пеленочный дерматит	Недостаточный уход за ребёнком	Эритема, отечность, уртикарная сыпь, везикулы	Промежность, ягодицы, бедра	Отсутствует	У детей раннего возраста
Чесотка	Паразитарное заболевание кожи, вызванное *Sarcoptes scabies*	Зудящие папулы и везикулы, располагающиеся линейно, попарно, характерные чесоточные ходы, расчесы	Межпальцевые складки, сгибательные поверхности конечностей, ягодицы, паховая область, живот, ладони, подошвы; у детей раннего возраста на спине и в подмышечных впадинах	Выраженный	Любой возраст
Розовый лишай Жибера	Вирусная инфекция, весенне-осенний период	Материнская бляшка в виде розового пятна с четкими очертаниями с последующими обильными высыпаниями небольших розовых пятен с незначительным шелушением в центре	Боковая поверхность туловища, спина, плечи, бедра	Слабо выражен	Старший, подростковый возраст
Наследственные нарушения обмена триптофана	Наследственное заболевание	Гиперемия, отечность, везикулы, экссудация, корки; в старшем возрасте — гиперемия, папулы, лихенификация, экскориации	Лицо, разгибательные поверхности конечностей; туловище, ягодицы, в старшем возрасте — область шеи, суставов, сгибательные поверхности конечностей, периорбитальная и перианальная локализация	Сильный зуд различной интенсивности	Ранний возраст, сопутствующая неврологическая симптоматика — мозжечковая атаксия, панкреатит
Синдром Вискотта–Олдрича	Наследственное Х-сцепленное рецессивное заболевание	Дерматит, напоминающий атопический дерматит — упорные эритематозно-сквамозные высыпания, экскориации, экссудация	Лицо, кисти	Выраженный	С рождения, с наличием тромбоцитопении и рецидивирующая инфекция
Ихтиоз	Генодерматоз	Фолликулярный гиперкератоз, сухость кожи, мелкопластинчатое и крупнопластинчатое шелушение, усиление складчатости ладоней; ломкость ногтей и волос	Туловище, верхние и нижние конечности, ладони, ногти, волосы	Слабо выражен	Первые месяцы жизни
Микробная экзема	Сенсибилизация к стрептококку и стафилококку	Эритематозные очаги с четкими границами (1–3 см) насыщенного красного цвета	Чаще асимметричная на голени или распространенный характер	Умеренный, жжение, болезненность	В любом возрасте

Псориаз	Дерматоз аутоиммунной природы	Папулы с быстрым образованием бляшек, покрытых серебристыми чешуйками	Волосистая часть головы, естественные складки кожи или в местах трения	Слабый	В любом возрасте
Герпетиформный дерматит Дюринга	Гиперчувствительность к глютену (глютеновая недостаточность)	Мелкие напряженные пузырьки на эритематозном фоне, склонные к группировке	Разгибательная поверхность локтевых и коленных суставов, лопаточная область	Сильный, жжение кожи	Старший возраст
Т-клеточная лимфома кожи на ранних стадиях	Злокачественная опухоль лимфоидной ткани	На ранних стадиях отечные пятна ярко-розовой окраски с шелушением; затем формируются бляшки и узлы	На туловище и конечностях	Сильный, мучительный	В любом возрасте

ПОКАЗАНИЯ К КОНСУЛЬТАЦИИ ДРУГИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

- Аллерголог: для установления диагноза, проведения аллергологического обследования, назначения элиминационной диеты, установления причинно-значимых аллергенов, подбора и коррекции терапии, диагностики сопутствующих аллергических заболеваний, обучения пациента и профилактики развития респираторной аллергии.
- Дерматолог: для установления диагноза, проведения дифференциальной диагностики с другими кожными заболеваниями, подбора и коррекции местной терапии, обучения пациента.
- Повторная консультация дерматолога и аллерголога также необходима в случае плохого ответа на лечение местными глюкокортикоидами (МГК) или антигистаминными препаратами, наличия осложнений, тяжёлого или персистирующего течения заболевания [длительное или частое применение сильных МГК, (см. табл. 71-4), обширное поражение кожи (20% площади тела или 10% с вовлечением кожи век, кистей рук, промежности, наличие у пациента рецидивирующих инфекций, эритродермии или распространённых эксфолиативных очагов].
- Диетолог: для составления и коррекции индивидуального рациона питания.
- Оториноларинголог: выявление и санация очагов хронической инфекции, раннее выявление симптомов АР.
- Психоневролог: при выраженном зуде, поведенческих нарушениях.
- Медицинский психолог: для проведения психотерапевтического лечения, обучения технике релаксации, снятия стресса и модификации поведения.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение атопического дерматита должно быть комплексным и патогенетическим, включающим элиминационные мероприятия, диету, гипоаллергенный режим, местную и системную фармакотерапию, коррекцию сопутствующей патологии, обучение больного, реабилитацию. Тактика лечения определяется выраженностью клинических проявлений (рис. 71-2).

Лечение атопического дерматита должно быть направлено на достижение следующих целей:

- ✧ уменьшение клинических проявлений заболевания;
- ✧ снижение частоты обострений;

Рис. 71-2. Ступенчатая терапия атопического дерматита (EAACI/AAAAI/PRACTALL, с дополнениями).

✧ повышение качества жизни больных;
✧ предотвращение инфекционных осложнений.

Фармакотерапия атопического дерматита

Местное лечение — обязательная и важная часть комплексного лечения атопического дерматита. Оно должно проводиться дифференцированно с учётом патологических изменений кожи.

Цель местного лечения атопического дерматита — не только *купирование воспаления и зуда*, но и *восстановление водно-липидного слоя и барьерной функции кожи*, а также обеспечение правильного и ежедневного ухода за кожей.

Местные глюкокортикоиды

МГК — средства первой линии для лечения обострений атопического дерматита, а также препараты стартовой терапии при среднетяжёлой и тяжёлой формах заболевания. В настоящее время нет точных данных относительно оптимальной частоты аппликаций, продолжительности лечения, количеств и концентрации используемых МГК для лечения атопического дерматита.

Не существует чётких доказательств преимущества нанесения МГК 2 раза в сутки по сравнению с однократным нанесением, исходя из этого положения, в качестве первого этапа терапии оправдано назначение однократных аппликаций МГК для всех пациентов с атопическим дерматитом.

Назначение коротких курсов (3 дня) сильнодействующих МГК у детей столь же эффективно, как и длительное применение (7 дней) слабых МГК.

Не рекомендуется разведение официнальных топических МГК индифферентными мазями при местном лечении атопического дерматита, так как такое разведение не снижает частоту появления побочных эффектов, что доказано данными рандомизированных контролируемых исследований, но сопровождается значимым снижением терапевтической эффективности местных МГК.

При существенном уменьшении выраженности клинических проявлений заболевания МГК можно применять интермиттирующим курсом (обычно 2 раза в неделю) в сочетании с питательными средствами для поддержания ремиссии заболевания, но лишь в том случае, если длительная терапия МГК оправдана волнообразным течением заболевания. Применение местных комбинированных препаратов глюкокортикоидов и антибиотиков не имеет преимуществ перед МГК (при отсутствии инфекционного осложнения).

Риск развития местных побочных эффектов при терапии МГК (стрии, атрофия кожи, телеангиэктазии) особенно на чувствительных участках кожи (лицо, шея, складки) ограничивает возможность длительного применения местных МГК при атопическом дерматите. Минимальными побочными эффектами обладают нефторированные МГК с преимущественно внегеномным механизмом действия (мометазон — Элоком) и негалогенизированные МГК (метилпреднизолона ацепонат — Адвантан). Из них мометазон имеет доказанное преимущество по эффективности в сравнении с метилпреднизолоном[1].

Ограничено применение местных МГК на чувствительные участки кожи (рис. 71-3).

В зависимости от способности МГК связываться с цитозольными рецепторами, блокировать активность фосфолипазы A_2 и уменьшать образование медиаторов воспаления, с учётом концентрации действующего вещества, МГК по силе дей-

[1] Важной составляющей клинического эффекта глюкокортикоидов при атопическом дерматите является качество их основы. Качественная основа глюкокортикоидов обеспечивает увлажнение, смягчение кожи, поддерживает её оптимальную кислотность, что повышает эффективность местной терапии атопического дерматита и обеспечивает профилактику развития вторичных инфекций. Например, основа некоторых глюкокортикоидов (мометазон — Элоком) благодаря наличию в ней пропиленгликоля сама по себе обладает бактерио- и фунгистатическими свойствами.

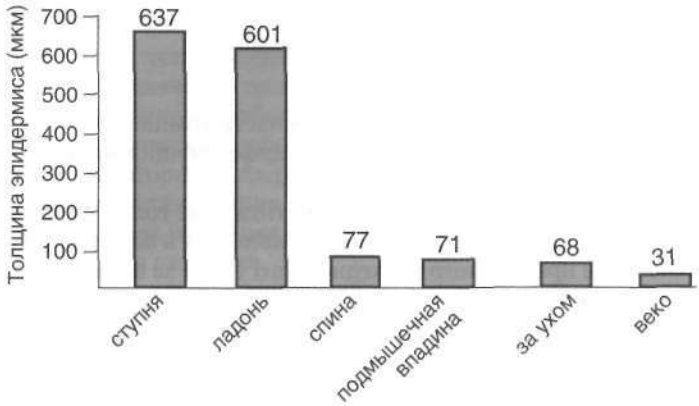


Рис. 71-3. Толщина различных участков кожи.

ствия принято делить на классы активности (в Европе выделяют I–IV классы), объединённые в 4 группы (табл. 71-4):

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

Таблица 71-4. Классификация МГК по степени активности (Miller&Munro)

Класс (степень активности)	Название препарата
IV (очень сильные)	Клобетазол (Дермовейт) 0,05% крем, мазь
III (сильные)	Флутиказон (Фликсотид)0,005% мазь Бетаметазон (Целестодерм-В) 0,1% мазь, крем Мометазон (Элоком) 0,1% мазь, крем, лосьон Метилпреднизолона ацепонат (Адвантан) 0,1% жирная мазь, мазь, крем, эмульсия Триамцинолон (Триамцинолон) 0,1% мазь
II (средней силы)	Алклометазон (Афлодерм) 0,05% мазь, крем Флутиказон (Фликсотид)0,05% крем Гидрокортизон (Локоид) 0,1% мазь, крем
I (слабые)	Гидрокортизон (Гидрокортизон) 1%, 2,5% крем, мазь Преднизолон

Общие рекомендации по использованию МГК у детей

- При тяжёлых обострениях и локализации патологических кожных очагов на туловище и конечностях лечение начинают с МГК III класса. Для обработки кожи лица и других чувствительных участков кожи (шея, складки) рекомендуется использовать ингибиторы кальциневрина.
- Для рутинного применения при локализации поражений на туловище и конечностях у детей рекомендуют МГК I или II классов.
- Не следует применять МГК IV класса у детей до 14 лет.

МГК с антибактериальными и противогрибковыми свойствами. При наличии или подозрении на инфекционное осложнение показано назначение комбинированных с антибиотиками и антигрибковыми препаратами глюкокортикоидов (бетаметазон + гентамицин + клотримазол).

Установлено, что при АтД отмечается нарушение барьерной функции кожи. В проведенных в последнее время исследованиях показано, что нарушение барьерной функции эпидермиса отмечается не только при обостре-

нии АтД, но и в период ремиссии, а также на участках кожи, не вовлеченных в патологический процесс. При обострении АтД, как правило, происходит нарушение целостности рогового слоя, что часто сопровождается клиническими проявлениями вторичного инфицирования. Инфекции кожи при АтД нередко носят тяжелый характер, торпидны к проводимой этиотропной терапии, склонны к рецидивированию. Наиболее частым инфекционным осложнением АтД является пиодермия, протекающая в виде импетиго, фурункулов, фолликулитов и остиофолликулитов, в тяжелых случаях возможно даже развитие абсцессов. Причем до 90% случаев бактериальной кожной инфекции при АтД обусловлено *S. aureus*. В случае присоединения или усиления уже существующей вторичной инфекции применяются комбинированные наружные ГКС, которые имеют в своем составе антибактериальные и/или противогрибковые компоненты.

В качестве антибактериальных в последние годы в России начали применяться препараты, содержащие антибиотик широкого спектра, — фузидовую кислоту (ФК). ФК обладает бактериостатической, а в очень высоких дозах и бактерицидной активностью преимущественно против грамположительных бактерий. Наибольшей активностью ФК обладает против *S. aureus и S. epidermidis*, включая метициллинорезистентные штаммы (methicillin — resistant *S. aureus* — MRSA). При АтД, осложненном вторичной инфекцией, ФК применяют как системно, так и местно, в основном в составе комбинированных топических препаратов. Комбинированная топическая терапия ФК в сочетании с бетаметазоном (Фуцикорт) или ФК в сочетании с гидрокортизоном (Фуцидин Г) позволяет достигнуть быстрого и стойкого положительного терапевтического эффекта в лечении осложненных форм АтД, а также уменьшения колонизации кожи *S. aureus* по сравнению с монотерапией ГКС.

Ингибиторы кальциневрина. Топические ингибиторы кальциневрина (местные иммуномодуляторы) включают пимекролимус (1% крем) и такролимус. Пимекролимус — нестероидный препарат, клеточно-селективный ингибитор продукции провоспалительных цитокинов. Подавляет синтез воспалительных цитокинов Т-лимфоцитами и тучными клетками (ИЛ-2, ИЛ-4, ИЛ-10, γ-ИФН) путём угнетения транскрипции генов провоспалительных цитокинов. Подавляет высвобождение медиаторов воспаления тучными клетками, что приводит к предотвращению зуда, покраснения и отёка. Обеспечивает длительный контроль над заболеванием при применении в начале периода обострения. Доказана эффективность пимекролимуса при атопическом дерматите. Доказано, что применение пимекролимуса безопасно, эффективно уменьшает тяжесть симптомов атопического дерматита у детей с лёгким и среднетяжёлым течением заболевания. Препарат предотвращает прогрессирование болезни, снижает частоту и тяжесть обострений, уменьшает потребность в применении МГК. Пимекролимусу свойственна низкая системная абсорбция; он не вызывает атрофии кожи. **Может применяться у пациентов с 3 мес на всех участках тела и особенно на чувствительных участках (лицо, шея, кожные складки) без ограничений по площади применения.**

Учитывая механизм действия, нельзя исключить возможность местной иммуносупрессии, однако у пациентов, применяющих пимекролимус, риск развития вторичных кожных инфекций ниже, чем у пациентов, получающих МГК. Пациентам, использующим топические ингибиторы кальциневрина, рекомендуют минимизировать экспозицию естественного солнечного света и искусственных источников облучения, а в солнечные дни использовать солнцезащитные средства после нанесения препарата на кожу.

Препараты дёгтя используют для лечения атопического дерматита, в некоторых случаях они могут служить альтернативой МГК и ингибиторам кальци-

неврина. Однако медленное развитие их противовоспалительного действия и выраженный косметический дефект ограничивают широкое применение. Следует учитывать данные о возможном риске канцерогенного эффекта дериватов дёгтя, что основано на исследованиях профессиональных заболеваний у лиц, работающих с компонентами дёгтя.

Местные средства с антибактериальными и противогрибковыми свойствами. Топические антибактериальные и противогрибковые средства эффективны у пациентов с атопическим дерматитом, осложненным бактериальной или грибковой инфекциями кожи. Во избежание распространения грибковой инфекции на фоне антибиотикотерапии оправдано назначение комплексных препаратов, содержащих и бактериостатический, и фунгицидный компоненты (например, мометазон + гентамицин, бетаметазон + гентамицин + клотримазол).

Антисептики применяют в комплексной терапии атопического дерматита, однако доказательств их эффективности, подтверждённых рандомизированными контролируемыми исследованиями, нет.

Увлажняющие (смягчающие) средства лечебной косметики. Увлажняющие и смягчающие средства входят в современный стандарт терапии атопического дерматита, так как они восстанавливают целостность водно-липидного и рогового слоев эпидермиса, улучшают барьерную функцию кожи (корнеотерапия), обладают ГКС-сберегающим эффектом и используются для достижения и поддержания контроля над симптомами заболевания. Эти средства наносятся на кожу регулярно, ежедневно, не менее двух раз в день, в том числе после каждого мытья или купания, как на фоне применения МГК и ингибиторов кальциневрина, так и в период ремиссии атопического дерматита, когда отсутствуют симптомы заболевания. Эти средства питают и увлажняют кожу, уменьшают сухость и снижают зуд.

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

К питательным и увлажняющим средствам относятся традиционные (индифферентные) и современные **средства лечебной дерматологической косметики** (табл. 71-5).

Таблица 71-5. Средства дерматологической косметики для ухода за сухой и атопичной кожей

Программа	Гигиена	Увлажнение	Питание	Противоспалительные
Программа Атодерм (лаборатория Биодерма)	Мусс Атодерм, Мыло Атодерм	Крем Атодерм PP Крем Гидрабио	Крем Атодерм Крем Атодерм PP	Атодерм PO Цинк крем
Программа для сухой и атопичной кожи (лаборатория Урьяж)	Мыло Cu-Zn Гель Cu-Zn	Термальная вода Урьяж (спрей) Крем Гидролипидик	Крем Эмольянт Крем Эмольянт Экстрем	Спрей Cu-Zn Крем Cu-Zn Крем Прурисед Гель Прурисед
Программа А-Дерма (лаборатория Дюкре)	Мыло с молочком овса Реальба, Гель с молочком овса Реальба	Молочко Экзомега	Крем Экзомега	Лосьон Сителиум Крем Эпителиаль
Программа для сухой и атопичной кожи на термальной воде Авен (лаборатория Авен)	Мыло с Колд-Кремом, Гель с Колд-Кремом	Термальная вода Авен (спрей) Колд-Крем эмульсия для тела Лосьон для сверхчувствительной кожи без ополаскивания	Крем Трикзера Трикзера, смягчающая ванна Колд-Крем для тела Бальзам для губ с Колд-Кремом	Лосьон Сикальфат Крем Сикальфат

Окончание табл. 71-5

Программа Мюстелла (лаборатория Expansciece)	Очищающий крем СтелАтопия		Крем-Эмульсия СтелАтопия	
Программа Липикар (лаборатория Ля Рош-Позэ)	Мыло Сюргра Мусс Липикар Синдэт	Термальная вода Ля Рош-Позэ (спрей), крем Гидронорм, крем Толеран	Эмульсия Липикар, Липикар масло для ванны Цералип крем для губ	
Серия шампуней Фридерм	Фридерм Цинк Фридерм pH-баланс			Фридерм Цинк

Традиционные средства, особенно на основе ланолина или растительных масел имеют ряд недостатков: создают водонепроницаемую пленку и часто вызывают аллергические реакции. Поэтому более перспективными считаются современные средства лечебной дерматологической косметики. Наиболее распространенными являются программы нескольких специализированных дерматологических лабораторий: Биодерма (программа Атодерм), программа лаборатории Урьяж, Дюкре (программа А-Дерма), Авен (программа для атопичной кожи).

Указанные программы основаны на использовании специфичных, сбалансированных и тщательно подобранных компонентов.

Третьей важной задачей местного лечения атопического дерматита является *правильный ежедневный уход за кожей* (очищение, увлажнение), что позволяет уменьшить патологические изменения в эпидермисе, восстановить его функции и предупредить обострения, что также повышает эффективность лечения и способствует увеличению продолжительности ремиссии.

Важно отметить, что прежняя устаревшая установка дерматологов, запрещающая купание детей при атопическом дерматите, и особенно при обострении заболевания, является неправильной. Наоборот, ежедневное купание (использование ванн предпочтительнее душа) активно гидратирует и очищает кожу, обеспечивая лучший доступ ЛС и улучшая функции эпидермиса.

Для **очищения** кожи целесообразно использовать ежедневные непродолжительные прохладные (32–35 °С) ванны продолжительностью 10 мин с мягкой моющей основой (pH 5,5), не содержащей щелочи [например, шампунь серии Фридерм pH-баланс, который может также использоваться как гель для душа или пена для ванны (необходима 10-минутная экспозиция)].

С этой же целью рекомендуется использовать средства лечебной *дерматологической косметики* — мыла, муссы, гели. Они имеют мягкую моющую основу без щелочи, эффективно очищают и одновременно смягчают, питают и увлажняют кожу, не раздражая её.

При очищении кожи не следует её растирать. После купания рекомендуется только промокнуть поверхность кожи, не вытирая досуха.

Улучшить состояние кожи, уменьшить раздражение, восстановить структуру и функции поврежденного эпителия при атопическом дерматите может помочь Д-Пантенол (маркетинг и дистрибуция ОАО «Нижфарм», Россия).

Д-Пантенол можно использовать с первых дней жизни ребенка на любом участке кожных покровов. Д-Пантенол помогает сохранить естественный защитный слой кожи и способствует быстрому заживлению поврежденной кожи.

Д-Пантенол насыщает кожу необходимым для активизации обмена веществ декспантенолом, производным пантотеновой кислоты (водорастворимый витамин группы В), что нормализует клеточный метаболизм, стимулирует регенерацию кожи, увеличивает прочность коллагеновых волокон.

Оптимальная молекулярная масса, гидрофильность и низкая полярность делают возможным проникновение Д-Пантенола во все слои кожи.

Таким образом, Д-Пантенол способствует нормализации клеточного обмена, обеспечивая клетки кожи энергией и питательными веществами, оказывает регенерирующее, противовоспалительное действие на кожу, уменьшает раздражение, питает и смягчает кожу, помогает устранить сухость и шелушение.

Для наружной терапии атопического дерматита у детей, ежедневного ухода за кожей более комфортен крем Д-Пантенол. Он имеет легкую текстуру, быстро впитывается, не оставляя следов.

Для защиты нежной кожи зоны подгузников у малышей, а также для лечения уже появившихся опрелостей больше подойдет мазь Д-Пантенол, создающая надежный барьер от влаги.

Системная терапия

Антигистаминные препараты – наиболее часто используемая группа препаратов для лечения атопического дерматита во всём мире. Современные рекомендации назначения данной группы препаратов сводятся к следующим общим положениям:

- ✧ как седативные, так и неседативные препараты (1-е и 2-е поколение) должны рассматриваться в качестве средств базисной терапии атопического дерматита у детей (табл. 71-6);
- ✧ антигистаминные препараты должны применяться при атопическом дерматите как средство борьбы с зудом (так как зуд при атопическом дерматите – один из патогенетических механизмов, поддерживающих воспаление);
- ✧ антигистаминные препараты можно применять как постоянно в течение дня, так и только перед сном, что зависит от индивидуального течения болезни у каждого пациента.

Таблица 71-6. Современные антигистаминные препараты

1-е поколение (седативные)	2-е поколение (неседативные)	
	неактивные метаболиты	активные метаболиты
Диметинден (Фенистил)	Лоратадин (Кларитин)	Дезлоратадин (Эриус)
Секвифенадин (Фенкарол)	Эбастин (Кестин)	Левоцетиризин (Ксизал)
Клемастин (Тавегил)		Цетиризин (Зиртек)
Хлоропирамин (Супрастин)		Фексофенадин (Телфаст)
Ципрогептадин (Перитол)		

Выбор препаратов

Антигистаминные препараты 1-го поколения. Антигистаминные препараты 1-го поколения лишь на 30% блокируют H_1-рецепторы. Для достижения нужного антигистаминного эффекта необходимы высокие концентрации этих препаратов в крови, что требует назначения их в больших дозах. Важно отметить, что эти препараты обладают выраженным седативным эффектом, так как из-за высокой липофильности легко проникают через гематоэнцефалический барьер и вызывают блокаду H_1-рецепторов и центральных м-холинорецепторов центральной нервной системы (ЦНС), что обусловливает их нежелательный седативный эффект. Назначение этих препаратов может усиливать вялость и сонливость больных, ухудшает когнитивные функции у детей (концентрацию внимания, память и способность к обучению). Именно поэтому они не должны использоваться постоянно и длительно и могут применяться только при обо-

стрении атопического дерматита короткими курсами на ночь для уменьшения зуда. Кроме того, из-за м-холинолитического (атропиноподобного) действия эти препараты не рекомендуется назначать детям при сочетании атопического дерматита с БА или АР.

Антигистаминные препараты 2-го поколения. Данные препараты избирательно действуют на H_1-рецепторы, не обладают м-холинолитическим действием. **Их значимым достоинством является отсутствие седативного эффекта и влияния на когнитивные функции. Поэтому они являются препаратами выбора при лечении атопического дерматита, в том числе у детей с респираторной аллергией (БА и АР)**. Их можно использовать длительно для устранения не только ночного, но и дневного зуда. **Существенным отличием антигистаминных препаратов 2-го поколения является наличие у них не только избирательного H_1-блокирующего действия, но и противовоспалительного эффекта**.

Эффективность при атопическом дерматите кетотифена и пероральных форм кромоглициевой кислоты в рандомизированных контролируемых исследованиях не доказана.

Антибактериальная терапия. Кожа пациентов с атопическим дерматитом в очагах патологического процесса и вне таковых часто колонизирована *Staphylococcus aureus*. Местное и системное применение антибактериальных препаратов временно снижает степень колонизации. При отсутствии клинических симптомов инфицирования системное применение антибактериальных препаратов оказывает минимальный эффект на течение атопического дерматита. Системное назначение антибиотиков может быть оправданным у пациентов с подтверждённой тяжёлой бактериальной инфекцией кожи, сопровождающейся высокой температурой, интоксикацией, нарушением общего состояния и плохим самочувствием больного. Длительное применение антибиотиков для других целей (например, для лечения устойчивых к стандартной терапии форм заболевания) не рекомендуется.

Иммуносупрессивная терапия. Применяется при особенно тяжёлом течении атопического дерматита и недостаточной эффективности всех других методов лечения. Вопрос о назначении иммуносупрессивной терапии решает аллерголог-иммунолог.

Циклоспорин и азатиоприн. Данные препараты эффективны для лечения тяжёлых форм атопического дерматита, но высокая токсичность и многочисленные побочные эффекты ограничивают их применение. Короткие курсы циклоспорина обладают значительно меньшим кумулятивным эффектом по сравнению с длительной терапией (приём препарата в течение 1 года). Начальная доза циклоспорина 2,5 мг/кг разделяется на 2 приёма в сутки и принимается внутрь. С целью снижения вероятности побочных эффектов суточная доза не должна превышать 5 мг/кг в сутки.

Системные глюкокортикоиды

Системные глюкокортикоиды используются для купирования тяжёлых обострений атопического дерматита короткими курсами. Однако побочные эффекты ограничивают применение этого метода лечения у детей, поэтому системное применение глюкокортикоидов не может быть рекомендовано для рутинного использования. Рандомизированные контролируемые исследования, подтверждающие эффективность данного метода лечения, отсутствуют, несмотря на его длительное применение.

Аллергенспецифическая иммунотерапия

При атопическом дерматите этот метод лечения не применяют, однако он может быть эффективен при сопутствующей БА, аллергическом риноконъюнктивите.

Альтернативные методы лечения

Нет никаких данных рандомизированных контролируемых исследований, подтверждающих эффективность гомеопатии, рефлексотерапии, фитотерапии, биологически активных добавок и др. в лечении атопического дерматита.

Немедикаментозное лечение

Диета. См. раздел «Элиминационные диеты».

Фототерапия. УФ-облучение применяют у пациентов с 12 лет с распространёнными кожными проявлениями, устойчивыми к стандартному лечению.

Биорезонансная терапия. Рандомизированные контролируемые исследования эффективности этого метода воздействия не проводились.

Психотерапия. Для лечения атопического дерматита наиболее предпочтительны групповое психотерапевтическое воздействие, обучение техникам релаксации, снятия стресса и модификации поведения.

ПОКАЗАНИЯ К ГОСПИТАЛИЗАЦИИ

- Обострение атопического дерматита, сопровождающееся нарушением общего состояния.
- Распространённый кожный процесс, сопровождающийся вторичным инфицированием.
- Рецидивирующие кожные инфекции.

ОБУЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА

Пациента следует обучить:

✧ правилам ухода за кожей;

✧ правильному использованию питательных и увлажняющих средств, местных ГКС и других препаратов;

✧ ограничению контакта с неблагоприятными факторами внешней среды.

Общие рекомендации для больного атопическим дерматитом:

- Гипоаллергенный режим, диета (см. главу 70).
- Максимально ограничить контакты с факторами внешней среды, вызывающими обострение заболевания.
- Обеспечить оптимальную влажность воздуха помещения (50–60%).
- Сохранить комфортную температуру воздуха.
- Использовать кондиционер в помещении в жаркую погоду.
- Исключить использование синтетических тканей, одежды из шерсти, предпочтение отдавать хлопчатобумажным тканям, шелку, льну.
- Обеспечить спокойную обстановку в школе и дома.
- Коротко стричь ногти.
- В период обострения спать в хлопчатобумажных носках и перчатках.
- Не запрещать купания, не использовать горячую воду для душа и/или ванны; водные процедуры должны быть кратковременными (5–10 мин) с использованием тёплой воды.
- Принимать душ и наносить увлажняющий крем после плавания в бассейне.
- Использовать специальные средства для ухода за кожей при атопическом дерматите.
- Использовать для стирки жидкие, а не порошковые моющие средства.
- Свести к минимуму контакты с аллергенами, вызывающими обострение заболевания, а также с раздражающими веществами.
- Использовать солнцезащитные кремы, не вызывающие контактного раздражения кожи, в солнечную погоду.
- Полностью выполнять назначения лечащего врача.

Пациентам не следует:

- ✧ использовать спиртсодержащие средства гигиены;
- ✧ использовать средства с антимикробными компонентами без рекомендации лечащего врача;
- ✧ участвовать в спортивных состязаниях, так как это вызывает интенсивное потоотделение и сопровождается тесным контактом кожи с одеждой;
- ✧ слишком часто принимать водные процедуры;
- ✧ во время мытья интенсивно тереть кожу и использовать для мытья приспособления более жёсткие, чем мочалка из махровой ткани.

ПРОГНОЗ

Первые симптомы атопического дерматита обычно появляются в раннем возрасте, а в 50% случаев диагноз устанавливают к первому году жизни. Атопический дерматит имеет волнообразное рецидивирующее течение: у 60% детей симптомы со временем полностью исчезают, а у остальных сохраняются или рецидивируют в течение всей жизни.

Предположительно дети, заболевшие атопическим дерматитом на первом году жизни, имеют лучший прогноз заболевания. Однако в целом чем раньше дебют и чем тяжелее протекает заболевание, тем выше шанс его персистирующего течения, особенно в случаях сочетания атопического дерматита с другой аллергической патологией. Доказано наличие патофизиологической связи между тяжёлым атопическим дерматитом, БА и АР, причём атопический дерматит рассматривается как основной предиктор формирования астмы у детей.

Атопический дерматит оказывает существенное влияние на качество жизни детей. По степени негативного влияния на качество жизни атопический дерматит превосходит псориаз и сравним с такими серьёзными состояниями, как дебют сахарного диабета (СД).

Глава 72

Первичные (врождённые) иммунодефициты

Глава 73

Инфекции верхних дыхательных путей

Синонимы: острая респираторная инфекция (ОРИ), острые респираторные заболевания (ОРЗ), ОРВИ.

Инфекции верхних дыхательных путей — группа острых инфекционно-воспалительных заболеваний верхних отделов респираторного тракта различной локализации, этиологии и симптоматики.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Инфекции верхних дыхательных путей в 2005–2006 гг., по данным Федерального центра Госсанэпиднадзора РФ, составили чуть меньше 50 000 случаев на 100 000 детского населения, что, в свою очередь, составляет более 70% всей регистрируемой инфекционной патологии.

Максимальная заболеваемость инфекциями верхних дыхательных путей в детской популяции приходится на возраст от 6 мес до 6 лет и составляет от 4 до 8 заболеваний в год. Среди школьников заболеваемость снижается до 2–6 случаев в год, а среди взрослых — не превышает 2–5 заболеваний на протяжении года. Хотя инфекции верхних дыхательных путей регистрируют на протяжении всего года, максимум заболеваемости традиционно приходится на осенне-зимний период.

ПРОФИЛАКТИКА

Риск заболевания инфекциями верхних дыхательных путей значительно возрастает в осенне-зимний период, а также при скученности проживания, пребывании ребёнка в дошкольных и школьных учреждениях, посещении общественных мероприятий с большим скоплением людей, при частом пользовании общественным транспортом, а для маленьких детей — при наличии в семье старших братьев и сестёр, посещающих детский сад или школу. Именно поэтому профилактику инфекций верхних дыхательных путей необходимо проводить в основном в группах детей высокого риска. К ним относятся дети, посещающие детские сады и школы, а также дети, часто болеющие и страдающие хронической патологией лёгких.

В осенне-зимний период с профилактической целью используют системный бактериальный иммунокорректор рибомунил▲, системный бактериальный иммунокорректор бронхомунал▲, топический бактериальный иммунокорректор имудон▲, топический бактериальный иммунокорректор ИРС 19▲. Их всех назначают за 2–3 мес до начала эпидемии ОРЗ.

- Рибомунил* назначают вне зависимости от возраста (детям старше 6 мес жизни) по 1 дозе утром натощак в 1-й месяц ежедневно или в первые 4 дня каждой недели в течение 3 нед. В последующие 5 мес — в первые 4 дня каждого месяца.
- Бронхомунал* назначают детям от 6 мес до 12 лет по 3,5 мг, детям старше 12 лет — 7 мг утром натощак 1 раз в день в течение 10 дней, затем через 20-дневный интервал ещё 2 раза по 10 дней.
- Имудон* назначают детям старше 3 лет по 1 таблетке для рассасывания 4 раза в сутки курсом 20 дней.
- ИРС 19*, суспензию для интраназального введения в виде спрея, назначают детям старше 3 лет по 1 дозе в каждый носовой ход 2 раза в день курсом от 14 до 30 дней.

Необходимо помнить, что все эти иммунокорректоры оказывают побочные действия в виде реакции со стороны пищеварительной системы и аллергических реакций.

С целью профилактики также назначают гомеопатические препараты, например:

- ✧ оциллококцинум* по 1 дозе (1 тубе) растворить в 1/2 стакана воды 1 раз в неделю в течение 4 нед детям всех возрастов;
- ✧ анаферон* детский по 1 таблетке сублингвально в день детям с 6 мес курсом до 3 мес;
- ✧ афлубин* по 5 капель детям с 6 мес до 12 лет, детям старше 12 лет по 10 капель, растворить в 15 мл воды 2 раза в день;
- ✧ инфлюцид* детям от 3 до 6 лет по 1/2 таблетки 2 раза в день, старше 6 лет по 1 таблетке сублингвально 2 раза в день курсом 1 мес.

Гомеопатические препараты практически не оказывают побочных действий, редко вызывают аллергические реакции, их можно назначать в эпидемический период времени.

Острый ринофарингит

Синонимы: назофарингит, ринит, насморк.

Острый ринофарингит — острое воспаление слизистой оболочки носовых ходов и слизистой оболочки и лимфоидных элементов задней стенки глотки.

КОД ПО МКБ-10

J00 Острый назофарингит (насморк).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Среди инфекций верхних дыхательных путей острый ринофарингит составляет около 70% всех заболеваний верхних дыхательных путей у детей, причём частота эпизодов острого ринофарингита может достигать у детей дошкольного возраста 6–8 раз в год, в более старшем возрасте частота заболеваемости острым ринофарингитом снижается до 2–4 эпизодов в год.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классифицируют острый ринофарингит по течению и наличию осложнений. Выделяют нетяжёлое и тяжёлое течение острого ринофарингита, а также неосложнённое и осложнённое.

ЭТИОЛОГИЯ

Основные возбудители острого ринофарингита — вирусы. Это прежде всего риновирусы (45% всех случаев заболевания), реже — РС-вирус, ECHO-вирусы, коронавирусы, вирусы парагриппа и аденовирусы, а также вирусы гриппа В.

Бактериальные возбудители реже, но все-таки бывают причиной ринофарингита. Из них наиболее частые — *Mycoplasma pneumoniae*, значительно реже — *Chlamydoia pneumoniae*, ещё реже — *Ch. psittaci*.

ПАТОГЕНЕЗ

Острый ринофарингит — острое воспаление слизистой оболочки носовых ходов, а также слизистой оболочки и лимфоидных элементов задней стенки глотки, сопровождающееся отёком тканей и повышенным отделением слизистого секрета, либо, наоборот, повышенная сухость слизистых оболочек.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Характерна клиническая картина острого ринита или ринофарингита (назофарингита). Инкубационный период составляет обычно 2–4 сут. Заболевание начинается с заложенности носа, нарушения носового дыхания, затем появляется ринорея, кашель и чихание. Возможен ночной кашель, обычно в начале ночи. Такой кашель возникает за счёт стекания слизи по задней стенке глотки, так называемый *drip*-синдром.

В зависимости от вида возбудителя и особенностей реактивности ребёнка ринофарингит может сопровождаться лихорадочной реакцией. Другие частые симптомы: гиперемия и отёчность слизистой зева в области задней стенки глотки, некоторая болезненность при глотании, что иногда вызывает отказ ребёнка или подростка от еды и даже позывы на рвоту. Отмечают общее недомогание и кашель за счёт раздражения и сухости слизистой оболочки глотки при дыхании через рот.

У детей первого года жизни острый ринофарингит может протекать достаточно тяжело вследствие узости носовых ходов и малого вертикального размера носовой полости. Это приводит к выраженному нарушению носового дыхания, появлению одышки, беспокойства, отказа от сосания, появлению срыгиваний, что порождает возможность развития аспирации. При аденовирусной инфекции ринофарингит нередко сопровождается конъюнктивитом.

Средняя продолжительность заболевания в неосложнённых случаях 5–10 сут. Обычно на 3–5-й день отделяемое из носа принимает слизисто-гнойный характер, носовое дыхание улучшается, постепенно уменьшаются выделения из носа и наступает выздоровление.

При микоплазменной и хламидийной этиологии заболевание имеет тенденцию к затяжному течению, свыше 2 нед, и нередко сопровождается развитием трахеита и/или бронхита.

Осложнения

- Присоединение бактериальной инфекции, обычно вызванной микрофлорой, колонизирующей верхние дыхательные пути, с развитием синуситов, бронхита, острого среднего отита, пневмонии.
- Обострение хронической лёгочной патологии: декомпенсация бронхолёгочной дисплазии, обострение хронического бронхита, БА и др.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основана на эпидемиологическом анамнезе, клинической картине и данных риноскопии.

Лабораторная диагностика

При тяжёлом течении острого ринофарингита и в случаях госпитализации, что наиболее характерно для детей первых трёх лет жизни, проводят анализ периферической крови, который в неосложнённых случаях выявляет нормальную лейкограмму или тенденцию к лейкопении, лимфоцитоз.

Идентификацию вирусных возбудителей острого ринофарингита проводят только при тяжёлом течении болезни в случаях госпитализации ребёнка. Для определения вирусных антигенов применяют реакцию иммунофлуоресценции отпечатков со слизистой носа. В последние годы появилась возможность использования полимеразной цепной реакции (ПЦР) для идентификации широкого спектра респираторных вирусов.

Серологическая диагностика основана на использовании реакции торможения гемагглютинации (РТГА), реакции прямой и непрямой гемагглютинации (РПГА, РНГА), реакции связывания комплемента (РСК) в парных сыворотках венозной крови (табл. 73-1). Однако эти данные имеют скорее эпидемиологическое, чем клиническое значение.

Таблица 73-1. Методы этиологической диагностики острой респираторной инфекции у детей

Вирусы	Иммунофлуоресценция с антигенами	РПГА, РНГА, РТГА	РСК
Грипп	+	+	+
Парагрипп	+	РТГА	+
Аденовирус	+	РТГА	+
Риновирус	+	РПГА	–
РС-вирус	+	РПГА	+
Реовирус	+	–	–
Энтеровирус	–	–	+

В случаях затяжного течения при неэффективности обычных методов терапии может возникнуть необходимость в идентификации микоплазменной, хламидийной или других инфекций. С этой целью используют ПЦР мазков из зева и/или носа и посев отделяемого из зева и носа на обычные питательные среды и среду Сабуро (для выявления микозов).

Инструментальные методы

Во всех ситуациях, особенно в тяжёлых или осложнённых случаях, проводят риноскопию, которая выявляет набухлость, отёк и гиперемию слизистой оболочки носа, а также слизистое или слизисто-гнойное отделяемое.

Дифференциальная диагностика

Обычно дифференциальная диагностика острого ринофарингита показана только при его затяжном течении, когда необходимо исключить неинфекционную природу заболевания — аллергический и вазомоторный риниты, поллиноз, дифтерию носа, инородное тело полости носа. Основное значение имеют анамнез, ЛОР-осмотр, включая эндоскопию полости носа, рентгенограмма носа, а иногда и носоглотки (фиброскопия), ультразвуковое сканирование.

Примеры формулировки диагноза

Острый ринофарингит, ОРЗ, ринит.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение острого ринофарингита определяется возрастом ребёнка и тяжестью течения самого заболевания.

Немедикаментозное лечение

При состоянии средней тяжести и тяжёлом течении заболевания показан постельный режим, который продолжается от 3–4 до 5–7 сут. Диета обычная. Широко используют согревающие процедуры: повязку на горло, согревающие ножные ванны и т.д.

Медикаментозное лечение

Лечение необходимо начинать в первые 2 сут болезни, наиболее эффективна терапия, начатая в первые часы заболевания. Объём и программа лечения определяются тяжестью заболевания, состоянием здоровья и возрастом ребёнка, развитием осложнений или риском их развития. Терапия может ограничиваться назначением сосудосуживающих интраназальных капель. У часто болеющих детей, или при тяжёлом течении заболевания, или при развитии осложнений терапия может быть довольно обширной (табл. 73-2). При назначении терапии в первые 2 сут заболевания эти мероприятия имеют доказанный в плацебоконтролируемых исследованиях терапевтический эффект.

Таблица 73-2. Терапия острых ринитов и ринофарингитов у детей

Особенности заболевания	Возможный возбудитель	Лечение
Нетяжёлый, неосложнённый ринофарингит	Риновирусы Коронавирусы Вирусы парагриппа РС-вирус Реже — другие вирусы	Сосудосуживающие интраназальные капли Жаропонижающие препараты (по показаниям) Противовоспалительные препараты (по показаниям) Противокашлевые средства (по показаниям)
Нетяжёлый, неосложнённый ринофарингит у часто болеющих детей, у детей с хроническим тонзиллитом, аденоидитом, синуситом Тяжёлый ринофарингит (с гипертермией и интоксикацией)	Риновирусы Коронавирусы Вирусы парагриппа РС-вирус Вирусы гриппа Реже — другие вирусы	Сосудосуживающие интраназальные препараты Местная антибактериальная терапия Противовоспалительные препараты Противовирусные: Интерфероны интраназально, ректально Индукторы интерфероногенеза* Римантадин** Жаропонижающие препараты Противокашлевые средства (по показаниям)
Ринофарингит с затяжным течением и упорным кашлем	Микоплазма пневмонии Хламидофила пневмонии	Местная антибактериальная терапия или системная терапия макролидами Противокашлевые средства Жаропонижающие ЛС (по показаниям)

* Разрешены у детей старше 2,5 лет
** Разрешены у детей старше 1 года

Интраназальные сосудосуживающие капли (вазоконстрикторы, деконгестанты) представлены в табл. 73-3.

Таблица 73-3. Характеристика интраназальных деконгестантов и особенности их использования в педиатрии

Препараты	Продолжительность действия, ч	Разрешённый возраст применения	Число закапываний в нос в сутки
Нафазолин	4–6	С 2 лет в концентрации 0,025%	4–6
Тетризолин	4–6	С 5 лет в концентрации 0,05%	4
Ксилометазолин	8–10	С 2 лет	3–4
Оксиметазолин	10–12	С рождения 0,01% раствор С 1 года 0,025% раствор С 5 лет 0,05% раствор	2

- Оксиметазолин вводят интраназально:
  - ✧ новорождённым по 1 капле 0,01% раствора в каждый носовой ход 2 раза в сутки;
  - ✧ детям старше 5 мес — по 1–2 капли в каждый носовой ход 2 раза в сутки;
  - ✧ детям старше 1 года — по 1–2 капли 0,025% раствора 2 раза в сутки;
  - ✧ детям старше 5 лет — по 1–2 капли 0,05% раствора 2 раза в сутки.
- Нафазолин и тетризолин вводят интраназально:

- ✧ детям старше 2 лет — по 1–2 капли 0,025% раствора в каждый носовой ход 4–6 раз в сутки;
- ✧ детям с 5 лет — по 2 капли 0,05% раствора в каждый носовой ход 4–6 раз в сутки.

• Ксилометазолин вводят интраназально детям старше 2 лет по 1–2 капли в каждый носовой ход 3–4 раза в сутки.

Противовоспалительная терапия показана при выраженных воспалительных проявлениях ОРЗ. В этих случаях назначают фенспирид (эреспал▲):

- ✧ детям до 12 лет в растворе внутрь из расчёта 4 мг/кг в сутки *или*
- ✧ новорождённым по 1/2 чайной ложки 2–3 раза в сутки;
- ✧ детям от 1 до 3 мес — по 1 чайной ложке 2 раза в сутки;
- ✧ детям от 3 до 6 мес — по 1 чайной ложке 3 раза в сутки;
- ✧ детям от 6 мес до 2 лет — по 1 чайной ложке 3–4 раза в сутки;
- ✧ детям 2–4 лет — по 1 столовой ложке 2 раза в сутки;
- ✧ детям 4–7 лет — по 1 столовой ложке 3 раза в сутки;
- ✧ детям 7–12 лет — по 2 столовые ложки 3 раза в сутки;
- ✧ детям и подросткам — по 1 таблетке 3 раза в сутки.

Противокашлевая терапия при ринофарингите в основном представлена препаратами отхаркивающего и обволакивающего действия (табл. 73-4). Препараты назначают при выраженном кашле на 7–10 сут.

Таблица 73-4. Противокашлевые препараты отхаркивающего и сочетанного (отхаркивающего и обволакивающего) действия

Препарат	Состав
Бронхипрет капли, сироп и таблетки	Капли и сироп — с 3 мес; содержат тимьян и плющ, таблетки — тимьян и первоцвет
Бронхикум элексир	Тимьян, квебрахо, первоцвет
Глицерам℞	Солодка
Грудной сбор №1▲	Алтей, душица, мать-и-мачеха
Грудной сбор №2▲	Мать-и-мачеха, подорожник, солодка
Грудной сбор №3▲	Шалфей, анис, сосновые почки, алтей, солодка, фенхель
Грудной эликсир▲	Солодка, анисовое масло, аммиак
Доктор Мом▲	Экстракты солодки, базилика, девясила, алоэ и др.
Ликорин▲	Солодка
Мукалтин▲	Алтейный корень
Пектусин▲	Мята, эвкалипт
Пертуссин▲	Чабреца или тимьяна травы экстракт

Жаропонижающая терапия при нетяжёлом и неосложнённом ринофарингите показана редко. Однако при тяжёлом течении, особенно у детей раннего возраста, нередко в первые дни заболевания отмечают гипертермию тела до 39,5 °С. Тогда назначают антипиретики (парацетамол или ибупрофен) или комбинацию антипиретиков с антигистаминными ЛС 1-го поколения.

• Парацетамол назначают внутрь или ректально из расчёта 10–15 мг/кг в сутки в 3–4 приёма.

• Ибупрофен назначают также внутрь из расчёта 5–10 мг/кг в сутки в 3–4 приёма.

• Прометазин (пипольфен▲) назначают внутрь 3 раза в сутки:

- ✧ детям до 3 лет по 0,005 г;
- ✧ детям до 5 лет по 0,01 г;
- ✧ детям старше 5 лет по 0,03–0,05 г.

• Хлоропирамин (супрастин▲) назначают внутрь 3 раза в сутки:

- ✧ детям до 3 лет по 0,005 г;

- ✧ детям до 5 лет по 0,01 г;
- ✧ детям старше 5 лет по 0,03–0,05 г.

При температуре выше 40 °С применяют литическую смесь, в которую входит хлорпромазин (аминазин▲) 2,5% раствор 0,5–1,0 мл, прометазин (пипольфен▲) в растворе 0,5–1,0 мл. Литическую смесь вводят внутримышечно или внутривенно, однократно. В тяжёлых случаях в смесь включают метамизол натрия (анальгин▲) в виде 10% раствора из расчёта 0,2 мл на 10 кг.

ЛС противовирусного действия целесообразно включать в терапию наряду с указанными выше препаратами при тяжёлом заболевании с выраженной интоксикацией, гипертермией (свыше 39,5 °С), нарушением общего состояния, а также часто болеющим детям. С этой целью в первые 2–3 сут заболевания можно применять нативный лейкоцитарный интерферон альфа и/или, что более эффективно, рекомбинантный интерферон альфа-2 (виферон▲).

Интерферон лейкоцитарный человеческий интраназальный вводят по 1–3 капли в каждую половину носа каждые 2 ч в течение 2–3 сут. Интерферон альфа-2 (виферон▲) вводят ректально в свечах по 150 000 МЕ (виферон▲ 1) детям до 5 лет и по 500 000 МЕ (виферон▲ 2) детям 5 лет и старше 2 раза в сутки, в течение 5 дней. Через 2–3 дня, если есть необходимость, приём виферона▲ повторяют по 1 свече 2 раза в сутки 1 день и проводят 4–6 таких курсов.

С 2,5 лет можно использовать индуктор синтеза эндогенного интерферона арбидол▲, который назначают по 0,05 г (арбидол▲ детский) 2 раза в сутки детям до 7 лет, по 0,25 г 2 раза в сутки детям старше 7 лет. Арбидол▲ применяют также в первые 2–3 дня острого ринофарингита в течение 2 дней, затем делают 3-дневный перерыв и лечение повторяют 1 день; делают 2–3 таких повторения.

Кроме того, применяют гомеопатические ЛС. При остром ринофарингите показаны вибуркол▲, афлубин▲, анаферон▲ детский, агри детский▲ (антигриппин гомеопатический для детей), инфлюцид▲ и др. Гомеопатические препараты назначают детям начиная с 6 мес, исключение составляют агри детский▲, назначаемый с 3-летнего возраста, и инфлюцид▲, назначаемый с 6 лет. Детям до 3 лет дают по 1/2 таблетки 2–3 раза в сутки. Детям старше 3 лет — по таблетке 3–4 раза в сутки. Исключение составляет вибуркол▲, который назначают в свечах. Детям первых 3 лет жизни — по 1 свече ректально, детям старше 3 лет — по 2 свечи ректально в день. Длительность курса терапии гомеопатическими ЛС составляет 3–5 дней.

Противовирусные ЛС, такие, как римантадин и римантадин/альгинат (альгирем▲), обладают активностью по отношению к вирусу гриппа А. Показание к назначению римантадина — установленная или высоковероятная гриппозная этиология болезни (соответствующая эпидемиологическая обстановка, тяжёлая, прогрессирующая симптоматика, «запаздывание» катаральных симптомов ОРЗ на несколько часов или 1–2 дня).

- Римантадин назначают детям старше года внутрь по 5 мг/кг в сутки (но не более 15 мг/кг) в 2 приёма в течение 5 дней.
- Римантадин/альгинат сироп 2% назначают внутрь детям старше года:
  - ✧ в 1-й день — 10 мг 3 раза в сутки;
  - ✧ во 2-й и 3-й дни — 10 мг 2 раза в сутки;
  - ✧ на 4-й и 5-й день — 10 мг 1 раз в сутки.

Включение местной антибактериальной терапии фузафунгином (биопароксом▲) в схему лечения рекомендовано при тяжёлом течении острого ринофарингита, а также у часто болеющих детей и детей с хроническим тонзиллитом, аденоидитом, синуситом старше 2,5 лет. Биопарокс▲ наряду с местным антибактериальным обладает также выраженным противовоспалительным действием. Биопарокс▲ рекомендуют детям старше 2,5 лет из-за того, что его назначают ингаляционно. Делают по 2–4 ингаляции в каждый носовой ход и полость рта каждые 6 ч, т.е. 3–4 раза в сутки. Длительность терапии составляет 5–7–10 дней.

Системные антибиотики макролиды используют при неэффективности местной антибактериальной терапии фузафунгином при остром ринофарингите микоплазменной или хламидийной этиологии. Макролидные антибиотики характеризуются практически одинаковой антибактериальной активностью по отношению к *Chlamydofila pneumoniae* и *M. pneumoniae*, поэтому их выбор определяется индивидуальной переносимостью и удобством используемой лекарственной формы (табл. 73-5).

Таблица 73-5. Дозы, путь и кратность введения макролидных антибиотиков

Антибиотик	Дозы	Пути введения	Кратность введения
Эритромицин	Детям до 12 лет 40 мг/кг Детям старше 12 лет 0,25–0,5 г каждые 6 ч	Перорально	4 раза в сутки
Спирамицин	Детям до 12 лет 15 000 Ед/кг Детям старше 12 лет 500 000 Ед каждые 12 ч	Перорально	2 раза в сутки
Рокситромицин	Детям до 12 лет 5–8 мг/кг Детям старше 12 лет 0,25–0,5 г каждые 12 ч	Перорально	2 раза в сутки
Азитромицин	Детям до 12 лет 10 мг/кг в 1 сутки, затем 5 мг/кг в сутки в течение 3–5 дней Детям старше 12 лет по 0,5 г 1 раз в сутки каждый день в течение 3–5 дней	Перорально	1 раз в сутки
Кларитромицин	Детям до 12 лет 7,5–15 мг/кг Детям старше 12 лет 0,5 г каждые 12 ч	Перорально	2 раза в сутки

Хирургическое лечение

Не проводят.

Показания к консультации других специалистов

При осложнении (острый средний отит, острый синусит и т.д.), а также затяжном или тяжёлом течении показана консультация отоларинголога.

Показания к госпитализации

Госпитализацию проводят в следующих случаях:

- ✧ температура тела 40 °С и выше;
- ✧ выраженная дыхательная и лёгочно-сердечная недостаточность;
- ✧ нарушение сознания;
- ✧ судорожный синдром;
- ✧ развитие гнойных осложнений.

Госпитализацию лучше осуществлять в боксированное отделение стационара, в случаях развития судорог — в отделение интенсивной терапии или реанимационное отделение, при развитии осложнений (отита, синусита и т.д.) — в специализированное ЛОР-отделение. Особого внимания заслуживают дети первого полугодия жизни, которых необходимо по возможности госпитализировать, причем лучше в боксированное отделение.

ПРОГНОЗ

Благоприятный.

Острый тонзиллит/тонзиллофарингит и острый фарингит

Синонимы: ангина, фолликулярный фарингит.

Определение. Острые тонзиллит, тонзиллофарингит и острый фарингит характеризуются воспалением одного или нескольких компонентов лимфоидного глоточного кольца. Для острого тонзиллита (ангины) типично острое воспаление лимфоидной ткани преимущественно нёбных миндалин. Для тонзиллофарингита

характерно сочетание воспаления в лимфоидном глоточном кольце и слизистой оболочке глотки, а для острого фарингита характерно острое воспаление слизистой оболочки и лимфоидных элементов задней стенки глотки. У детей чаще отмечают именно тонзиллофарингит.

КОД ПО МКБ-10

J02 Острый фарингит.
J02.0 Стрептококковый фарингит.
J02.8 Острый фарингит, вызванный другими уточнёнными возбудителями.
J03 Острый тонзиллит.
J03.0 Стрептококковый тонзиллит.
J03.8 Острый тонзиллит, вызванный другими уточнёнными возбудителями.
J03.9 Острый тонзиллит неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Острые тонзиллиты, тонзиллофарингиты и острые фарингиты развиваются у детей в основном в возрасте после 1,5 лет, что обусловлено развитием лимфоидной ткани глоточного кольца к этому возрасту. В структуре острых респираторных инфекций они составляют не менее 5–15% от всех острых респираторных заболеваний верхних дыхательных путей.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Можно выделить первичные тонзиллиты/тонзиллофарингиты и фарингиты и вторичные, которые развиваются при таких инфекционных заболеваниях, как дифтерия, скарлатина, туляремия, инфекционный мононуклеоз, брюшной тиф, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ). Кроме того, выделяют нетяжёлую форму острых тонзиллитов, тонзиллофарингитов и острых фарингитов и тяжёлую, неосложнённую и осложнённую.

ЭТИОЛОГИЯ

В этиологии заболевания существуют возрастные различия. В первые 4–5 лет жизни острые тонзиллиты/тонзиллофарингиты и фарингиты имеют в основном вирусную природу и обусловлены чаще всего аденовирусами, кроме того, причиной острых тонзиллитов/тонзиллофарингитов и острых фарингитов могут быть вирусы простого герпеса и энтеровирусы Коксаки. Начиная с 5 лет в возникновении острого тонзиллита приобретает большое значение β-гемолитический стрептококк группы А (*S. pyogenes*), который становится ведущей причиной острых тонзиллитов/тонзиллофарингитов (до 75% случаев) в возрасте 5–18 лет. Наряду с этим причинами острого тонзиллита/тонзиллофарингита и фарингита могут быть стрептококки группы С и G, *M. pneumoniae*, *Ch. pneumoniae* и *Ch. psittaci*, вирусы гриппа. Значительно реже в качестве возбудителей выступают стафилококки, грибы рода кандида и другие микроорганизмы. Анаэробы (некротическая ангина Симановского–Плаута–Венсана) у детей выявляют довольно редко.

Тонзиллиты/тонзиллофарингиты и фарингиты, кроме того, могут быть одним из проявлений таких инфекционных заболеваний, как дифтерия, скарлатина, туляремия, инфекционный мононуклеоз, брюшной тиф, ВИЧ-инфекция (так называемые вторичные тонзиллиты/тонзиллофарингиты).

ПАТОГЕНЕЗ

Острые тонзиллиты, тонзиллофарингиты и фарингиты характеризуются выраженной воспалительной реакцией со стороны слизистых оболочек и лимфоидной ткани миндалин и элементов лимфоидной ткани задней стенки глотки. Нередко они сопровождаются появлением налётов на миндалинах и задней стенке глотки.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Для острого тонзиллита/тонзиллофарингита и острого фарингита характерно острое начало, сопровождающееся, как правило, подъёмом температуры тела и ухудшением состояния, появлением боли в горле, отказом маленьких детей от еды, недомоганием, вялостью, другими признаками интоксикации. При осмотре выявляют покраснение и отёчность миндалин и слизистой оболочки задней стенки глотки, её «зернистость» и инфильтрацию, появление гнойной экссудации и налётов в основном на миндалинах, увеличение и болезненность регионарных переднешейных лимфоузлов.

- Для стрептококковой этиологии болезни наряду с внезапным острым началом характерны:
  - ✧ температура тела выше 38 °C;
  - ✧ отсутствие кашля;
  - ✧ гиперемия и отёчность слизистой глотки;
  - ✧ увеличение миндалин;
  - ✧ появление налётов желтоватого цвета или отдельных гнойных фолликулов;
  - ✧ увеличение переднешейных лимфоузлов;
  - ✧ на мягком нёбе могут обнаруживаться петехии.
- При вирусной этиологии заболевания налёты менее характерны или вообще отсутствуют. Возможно появление эрозий (язвочек) на слизистой оболочке задней стенки глотки и на поверхности миндалин. Поражение глотки сопровождается явлениями ринита, ларингита, бронхита, конъюнктивита.
- При микоплазменной и хламидийной этиологии гиперемия зева незначительная, нет налётов и язвочек на слизистой, но характерен кашель, нередко развивается острый бронхит или даже пневмония.
- Если причиной тонзиллита/тонзиллофарингита стала палочка дифтерии, что в связи с вакцинацией населения от дифтерии в настоящее время отмечают значительно реже, то характерны выраженные налёты грязно-белого цвета на миндалинах и задней стенке глотки, распространяющиеся на окружающие ткани, быстро присоединяется миокардит.
- При ВИЧ-инфекции характерны умеренная гиперемия зева, язвочки на слизистых оболочках; увеличение регионарных лимфоузлов, спленомегалия, генерализованная лимфаденопатия, сыпи на коже, потеря массы тела.

Клиническая картина тонзиллофарингитов в зависимости от этиологии представлена в табл. 73-6.

Таблица 73-6. Дифференциальная диагностика тонзиллофарингитов*

Возбудитель	Клинические проявления				
	Гиперемия зева	Налёты	Язвочки	Увеличение шейных лимфоузлов	Другие клинические особенности
Стрептококк группы A	++++	++++ Желтоватые	Нет	++++ Л/узлы плотные	Острое начало Петехии на мягком нёбе
Стрептококки групп C и G	+++	+++	Нет	+++ Л/узлы плотные	Менее тяжёлое течение
Аденовирус	+++	++ Фолликулит	Нет	++	Конъюнктивит
Вирус простого герпеса	+++	++ Серо-белые	++++ На мягком нёбе	++	Стоматит
Энтеровирусы	+++	+ Фолликулит	+++ На задней стенке глотки	+	Сыпь на коже

Окончание табл. 73-6

Вирус гриппа	+++	Нет	Нет	Нет	Кашель, лихорадка, интоксикация
Вирус Эпштейна–Барр	+++	++++ Серо-белые	Нет	+++	Спленомегалия Генерализованная лимфаденопатия
Микоплазма	+	Нет	Нет	±	Кашель, бронхит, возможна пневмония
Хламидия	+	Нет	Нет	Нет	Кашель, бронхит, возможна пневмония
Палочка дифтерии	+++	++++ Грязно-белые	Нет	++++ Л/узлы плотные	Налёты распространяются на области, окружающие миндалины Миокардит Нейропатия
ВИЧ-инфекция	++	Нет	++	+++	Спленомегалия Генерализованная лимфаденопатия Сыпь Потеря массы тела

*Bartlett J.G., 2001 г. в модификации.

Осложнения

Осложнения чаще наблюдают при стрептококковой этиологии острого тонзиллита и фарингита и включают местные, развивающиеся на 4–6-е сутки болезни, и общие, которые обычно развиваются через 2 нед от начала заболевания:

- Местные осложнения — синусит, отит, паратонзиллярный и заглоточный абсцессы и шейный лимфаденит, парафарингит.
- Общие осложнения — ревматическая лихорадка, острый гломерулонефрит, тонзиллогенный сепсис.

В последние годы в связи с широким использованием антибиотикотерапии общие осложнения острого тонзиллита и фарингита развиваются всё реже. Однако местные осложнения встречаются с такой же, если не с большей, частотой. Среди них особое место занимает паратонзиллит. Заглоточный абсцесс по неясным причинам в настоящее время наблюдают гораздо реже.

Паратонзиллит — гнойное воспаление паратонзиллярной клетчатки. Заглоточный абсцесс — гнойное воспаление заглоточной клетчатки и глубоких заглоточных лимфоузлов. Паратонзиллит и заглоточный абсцесс бывают приблизительно в 3 случаях на 1000 случаев острого тонзиллита/тонзиллофарингита. Этиология паратонзиллита и заглоточного абсцесса часто отличается от этиологии тонзиллита/тонзиллофарингита. Иногда это анаэробы (бактероиды, фузобактерии, пептококки и пептострептококки), из аэробных возбудителей возможны стафилококки и энтерококки, проникающие в клетчатку из глубины лакун миндалин.

Клинически паратонзиллит и заглоточный абсцесс характеризуются резким ухудшением состояния больного, уже, казалось бы, выздоровевшего от острого тонзиллита/тонзиллофарингита или фарингита, повышением температуры до фебрильных цифр. Ребёнок становится вялым или капризным, жалуется на боль в горле, которая иррадиирует в ухо на стороне поражения. Ребёнок может принимать вынужденную позу с наклоном головы вперед и в сторону поражения при паратонзиллите. При заглоточном абсцессе — кзади. Может появиться затруднение при открывании рта, односторонний отёк глотки, гнусавый голос. Дыхание становится хрипящим на вдохе и на выдохе. Вообще затруднения глотания и дыхания — наиболее типичные проявления заболевания.

Осмотр при паратонзиллите обычно выявляет выраженный отёк мягкого нёба на стороне поражения, асимметрию зева, выбухание передней дужки на стороне поражения, флюктуацию там же. При заглоточном абсцессе характерно выбухание задней стенки глотки. Обычно отмечают реактивные изменения со стороны регионарных лимфоузлов в виде их увеличения и резкой болезненности.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основана на визуальной оценке клинических проявлений, включая обязательный осмотр отоларинголога.

Лабораторная диагностика

При тяжёлом течении острого тонзиллита/тонзиллофарингита и острого фарингита и в случаях госпитализации делают анализ периферической крови, который в неосложнённых случаях выявляет лейкоцитоз, нейтрофилёз и сдвиг формулы влево при стрептококковой этиологии процесса и нормальный лейкоцитоз или тенденцию к лейкопении и лимфоцитоз при вирусной этиологии заболевания.

Анализ периферической крови имеет значение для диагностики острого тонзиллофарингита, вызванного вирусом Эпштейна–Барр. Появление мононуклеаров на 2-й неделе заболевания свидетельствует в пользу заболевания Эпштейна–Барр.

Этиологическая диагностика имеет дифференциально-диагностическое значение, позволяющее выявить стрептококковый тонзиллит/тонзиллофарингит и провести дифференциальную диагностику с тонзиллофарингитами другой этиологии. С этой целью проводят бактериологическое исследование мазков из зева. Чувствительность и специфичность этого теста высока (90 и 95% соответственно). Определяют титр антистрептолизина О, но чувствительность (70–80%) и специфичность (70–90%) этого метода ниже.

Для выявления микоплазменной и хламидийной этиологии заболевания используют определение в мазках из зева микоплазменного антигена иммунофлуоресцентным методом и методом ПЦР (также в мазках из зева).

Идентификация вирусных возбудителей острого тонзиллита/тонзиллофарингита и острого фарингита проводится только при тяжёлом течении болезни, в случаях госпитализации ребёнка. Для определения вирусных антигенов используют реакцию иммунофлуоресценции отпечатков со слизистой оболочки носа и использование ПЦР для идентификации широкого спектра респираторных вирусов в мазках со слизистой оболочки зева. С этой же целью проводится ПЦР-диагностика и обнаружение повышенного титра антител к вирусу Эпштейна–Барр методом иммуноферментного анализа (ИФА).

Инструментальные методы

Проводят фарингоскопию.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика острого тонзиллита/тонзиллофарингита и фарингита основана на этиологическом принципе.

Прежде всего исключают заболевания, при которых поражение глотки – одно из клинических проявлений общей болезни: дифтерии, скарлатины, туляремии, брюшного тифа, инфекционного мононуклеоза, ВИЧ-инфекции. При этом в дифференциальной диагностике большую роль играют эпидемиологический анамнез, клинические особенности и данные бактериологических, серологических и других исследований, уточняющих этиологию заболевания.

Затем, в случаях тяжёлого заболевания, проводят дифференциальную диагностику между стрептококковым и вирусным поражением. При этом в дифференциальной диагностике основную роль играют эпидемиологический анамнез,

клинические особенности и данные бактериологических, серологических и вирусологических исследований, уточняющих этиологию заболевания.

Примеры формулировки диагноза

Острый тонзиллит стрептококковой этиологии, нетяжёлый. Острый тонзиллофарингит, нетяжёлый. Острый тонзиллофарингит, тяжёлый, осложнённый паратонзиллитом.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение различается в зависимости от этиологии острого тонзиллита и острого фарингита. При стрептококковом тонзиллофарингите показаны антибиотики, при вирусном они не показаны, при микоплазменном и хламидийном — антибиотики показаны только в тех случаях, когда процесс не ограничивается тонзиллитом или фарингитом, а спускается в бронхи и лёгкие.

Немедикаментозное лечение

Больному показан постельный режим в остром периоде заболевания в среднем на 5–7 дней. Диета обычная. Показано полоскание горла 1–2% раствором Люголя, 1–2% раствором гексэтидина (гексорала▲) и др., тёплое питьё (молоко с «Боржоми», молоко с содой — 1/2 чайной ложки соды на 1 стакан молока, молоко с варёным инжиром и т.д.).

Медикаментозное лечение

Острый вирусный тонзиллит/тонзиллофарингит лечат по тем же принципам, что и острый ринофарингит (см. «Острый ринофарингит»). Основные направления — противовоспалительная и противовирусная терапия. По показаниям проводят жаропонижающую и противокашлевую терапии. При выборе жаропонижающей терапии предпочтение следует отдать ибупрофену, который наряду с жаропонижающим обладает также болеутоляющим и противовоспалительным эффектом.

Системная антибактериальная терапия при вирусных тонзиллитах/тонзиллофарингитах не показана. Однако часто болеющим детям старше 2,5 лет рекомендуется назначение растительного антибактериального препарата местного действия фузафунгина (биопарокса▲), который назначают в аэрозоле по 4 впрыскивания в рот в течение 7 дней, нестероидного противовоспалительного средства бензидамин (Тантум верде▲[1]) или местных антисептиков, содержащих гексэтидин (гексорал▲), амбазон (фарингосепт▲) или смесь лизатов бактерий (имудон▲). Тантум верде▲, дозированный спрей, применяется по 4 дозы каждые 1,5–3 часа, детям младше 6 лет — по 1 дозе на каждые 4 кг массы тела. Гексэтидин назначают в аэрозоле по 1 впрыскиванию в рот 3–4 раза в день. Амбазон и смесь лизатов назначают по 1 таблетке 3 раза в сутки. Назначают также адаптогены, представляющие собой фитопрепараты, например тонзилгон Н▲, в состав которого входят корень алтея, цветы ромашки, хвощ, лист грецкого ореха, кора дуба, тысячелистник, одуванчик лекарственный.

В комплексной терапии острых вирусных тонзиллитов/тонзиллофарингитов детям рекомендуется назначение лекарственных растительных препаратов, таких, как Тонзилгон Н[2], в состав которого входят корень алтея, цветы ромашки, трава хвоща, листья грецкого ореха, кора дуба, трава тысячелистника, трава одуванчика лекарственного. Тонзилгон Н обладает комплексным противовоспалительным,

[1] Тантум Верде (Анжелини Франческо С.п.А., Италия), дозированный спрей, таблетки для рассасывания, раствор для местного применения.

[2] Тонзилгон Н (Бионорика АГ, Германия), капли для приема внутрь во флаконе по 100 мл, драже по 50 шт. в упаковке.

противоотечным, местным обволакивающим и аналгезирующим эффектами. Активные компоненты ромашки, алтея и хвоща способствуют повышению неспецифических факторов защиты организма, что позволяет назначать Тонзилгон Н часто и длительно болеющим детям начиная с грудного возраста. Тонзилгон Н выпускается в виде капель во флаконе по 100 мл для приема внутрь, а также в виде драже для детей с 6 лет.

Лечение острого стрептококкового тонзиллита/тонзиллофарингита и фарингита, наоборот, включает обязательную антибактериальную терапию системными антибиотиками во избежание развития таких тяжёлых осложнений, как гломерулонефрит и ревматическая лихорадка. Таким образом, показанием к назначению системных антибиотиков при острых тонзиллитах и тонзиллофарингитах служит стрептококковая этиология, о которой свидетельствует гнойная экссудация, появление гнойных желтоватых налётов на миндалинах и задней стенке глотки и высев стрептококка из зева.

- ЛС выбора — феноксиметилпенициллин внутрь по 50–100 мг/кг в сутки в 3 приёма в течение 10 дней.
- Часто болеющим детям рекомендован амоксициллин внутрь 25–50 мг/кг в сутки в 2 приёма или Амоксициллин + клавулановая к-та внутрь по 0,625 г 3 раза в сутки или по 1 г 2 раза в сутки в течение 7–10 сут.
- При непереносимости пенициллинов назначают одно из следующих ЛС:
  - ✧ макролиды (см. главу «Острый ринофарингит»);
  - ✧ цефалексин внутрь детям до 12 лет 25–50 мг/кг в сутки в 3–4 введения, детям старше 12 лет по 1 г в 2–3 приёма;
  - ✧ цефадроксил внутрь по 30 мг/кг 2 раза в сутки детям до 12 лет, детям старше 12 лет по 1 г в 2 приёма в течение 7–10 сут.
- При непереносимости β-лактамов и макролидов назначают линкозамины (линкомицин). Линкомицин назначают внутрь по 60 мг/кг в 3 введения.

Из зарегистрированных в РФ препаратов амоксициллина наиболее оптимальными фармакокинетическими характеристиками обладает Флемоксин Солютаб®. Абсорбция препарата при пероральном приеме составляет 93% и значительно превышает таковую при использовании амоксициллина в капсулах (≈70%).

Препарат выпускается в форме диспергируемых таблеток Солютаб®. Инновационная технология Солютаб® позволяет заключить действующее вещество в микросферы, из которых формируется таблетка. Каждая микросфера состоит из кислотоустойчивого наполнителя, который предохраняет ее содержимое от действия желудочного сока. Высвобождение активных компонентов начинается при щелочном значении pH в верхних отделах кишечника, т.е. в зоне максимального всасывания.

Таблетки Флемоксина Солютаб® можно принимать разными способами: принять целиком, разделить на части, приготовить сироп или суспензию с приятным фруктовым вкусом. Разнообразие дозировок (таблетки содержат 125, 250, 500 и 1000 мг действующего вещества) позволяют использовать Флемоксин Солютаб® у детей разного возраста, начиная с 1 месяца. Форма выпуска 1000 мг позволяет сократить прием амоксициллина до 2 раз в сутки при равной со стандартным режимом (500 мг 3 раза в день) эффективности и безопасности.

При микоплазменной и хламидийной этиологии тонзиллита и фарингита тоже показана системная антибактериальная терапия, но препараты выбора — макролиды (см. выше в подглавке «Острый ринофарингит»).

Хирургической лечение

Не показано, за исключением осложнений — паратонзиллита и заглоточного абсцесса. В этом случае ребёнка госпитализируют в отоларингологическое отделение, где ему вскрывают абсцессы, при рецидивировании паратонзиллярных абсцессов показана тонзиллэктомия.

Показания к консультации других специалистов

При нетяжёлых и неосложнённых формах острого тонзиллита и острого фарингита нет необходимости в консультации других специалистов, но при тяжёлых и осложнённых формах показаны консультации отоларинголога.

Показания к госпитализации

- Тяжесть заболевания ребёнка: гипертермия, выраженная интоксикация, нарушение дыхания, подозрение на системное инфекционное заболевание (дифтерия, тяжёлая скарлатина, туляремия, ВИЧ-инфекция и т.д.).
- Развитие осложнения острого тонзиллита и фарингита — паратонзиллит или заглоточный абсцесс.

ПРОГНОЗ

Благоприятный.

Острый синусит

Синонимы: острый этмоидит, острый гайморит, острый фронтит, острый сфеноидит.

Острый синусит — острое воспаление слизистой оболочки околоносовых пазух.

КОД ПО МКБ-10

J01 Острый синусит.
- J01.0 Острый верхнечелюстной синусит.
- J01.1 Острый фронтальный синусит.
- J01.2 Острый этмоидальный синусит.
- J01.3 Острый сфеноидальный синусит.
- J01.4 Острый пансинусит.
- J01.5 Другой острый синусит.
- J01.6 Острый синусит неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Острые синуситы составляют 30–35% всех случаев инфекций верхних дыхательных путей. Острые синуситы регистрируют начиная с периода новорождённости (острый этмоидит), но более часто в возрасте 3–6 лет (острый этмоидит и острый гайморит). Острый фронтит и острый сфеноидальный синусит и тем более пансинусит наблюдают реже.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Синуситы классифицируют по длительности заболевания, характеру воспаления, локализации процесса и тяжести течения.

Выделяют острые и рецидивирующие синуситы. К острым синуситам относят заболевания длительностью до 3 мес. Если острый синусит повторяется 2–4 раза в году, принято говорить о рецидивирующем синусите.

Острые синуситы могут быть по характеру катаральными и гнойными.

Кроме того, острые синуситы различают в зависимости от локализации воспалительного процесса. Выделяют острый гайморит (острый верхнечелюстной сину-

сит), острый фронтит (острый фронтальный синусит), острый этмоидит (острый этмоидальный синусит), острый сфеноидит (острый сфеноидальный синусит), пансинусит.

ЭТИОЛОГИЯ

В этиологии острого синусита у детей старше 3–4 лет ведущую роль играют пневмококки (до 40% случаев), затем следует нетипируемая гемофильная палочка (до 10–12% случаев), несколько меньшую роль играют золотистый и эпидермальный стафилококк, *Moraxella catarrhalis* и пиогенный стрептококк.

У грудных детей и детей младшего возраста этиология острого синусита, протекающего в виде острого этмоидита и острого гайморита, отличается. У новорождённых и детей первого полугодия жизни ведущую роль играет золотистый и эпидермальный стафилококк. Второе по частоте место занимают такие энтеропатогенные бациллы, как кишечная палочка и клебсиелла. Причиной острого синусита может также быть и пиогенный стрептококк. Пневмококк, гемофильная палочка и моракселла катарралис в этом возрасте практически не встречаются из-за пассивно передаваемого матерью ребёнка иммунитета к этим возбудителям. Только к году их роль как причины острого синусита постепенно возрастает и после 2–3 лет они лидируют в качестве возбудителей острого синусита.

В возрасте от 6–7 мес и до 4–5 лет в этиологии острого синусита немалую роль играют респираторные вирусы — риновирусы, энтеровирусы, вирусы парагриппа и респираторно-синтициальные вирусы (РС-вирусы).

ПАТОГЕНЕЗ

Респираторные вирусы и бактерии, вызывая воспаление слизистой оболочки полостей носа, способствуют снижению местной противоинфекционной защиты и за счёт отёка слизистой оболочки полостей носа вызывают обтурацию ходов и накопление в связи с этим экссудата в полостях носа. Нарушению пассажа экссудата способствуют также шипы и гребни носовой перегородки, гипертрофия средних и нижних носовых раковин, гиперплазия слизистой оболочки и полипы. Все это ведёт к нарушению вентиляции околоносовых пазух. Нарушение пассажа экссудата служит фактором, способствующим стремительному размножению бактериальной микрофлоры и переходу в гнойный процесс.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

У новорождённых и грудных детей заболевание в виде этмоидита развивается стремительно и протекает тяжело. Катаральную форму практически не диагностируют, так как заболевание в течение нескольких часов переходит в гнойную форму. Отмечают превалирование общих симптомов над местными: резкое ухудшение состояния, гипертермия, беспокойство ребёнка, срыгивания, рвота. У ребёнка нарушается носовое дыхание, и как следствие — происходит отказ от еды. Кроме того, отмечают одышку, особенно в положении ребёнка лёжа, и появление отёчности в области угла глазницы, выделения из носа. К концу первых — на вторые сутки заболевания отмечают отёк глазницы, глаз закрыт или полузакрыт, появляется слезотечение и гиперемия.

Риноскопическая картина в первые 2 сут заболевания характеризуется гиперемией и отёком слизистой оболочки, затрудняющими осмотр. Позже, на 3–6-е сутки болезни, появляется пролабирование латеральной стенки носа, сужение ходов, появляется вязкое гнойное отделяемое, которое стекает по задней стенке глотки. В это время характерно появление грубого, «трахеального» кашля, который усиливается в положении лёжа на спине и обусловлен затеканием отделяемого носовых ходов в глотку и гортань — так называемый *drip*-синдром.

У детей старшего возраста гайморит, фронтит и сфингоидит обычно развиваются на 5–6-е сутки острого респираторного заболевания, острого ринофарингита.

Как правило, после 1–2-дневного улучшения состояния больного вновь повышается температура, ухудшается общее состояние, вновь появляется заложенность носа, затрудняется носовое дыхание, если отделяемое из носа есть, то оно приобретает слизисто-гнойный или гнойный характер, становится вязким, тягучим, плохо удаляемым. Дети жалуются на боль в ушах, в области верхней челюсти, в области лба. Особенно характерна боль, когда отделяемого почти нет, есть только резкая заложенность носа, т.е. когда обтурируются носовые ходы за счёт отёка тканей. В этот период характерна боль при постукивании по проекциям носовых пазух. Характерно также появление грубого кашля, который усиливается в положении больного лёжа на спине (*drip*-синдром).

Осложнения

На 3–5-е сутки заболевания возможно развитие осложнений за счёт распространения гнойно-воспалительного процесса на надкостницу с образованием субпериостального абсцесса, свища дна полости носа, альвеолярного и лобного отростка верхней челюсти при этмоидите, развития флегмоны или абсцесса тканей орбиты при гайморите и этмоидите. Возможно развитие сепсиса, гнойного менингита, абсцесса лобной доли мозга (при фронтите), тромбоза пещеристой пазухи (при сфингоидите).

ДИАГНОСТИКА

При оценке клинической картины заболевания к диагностически значимым клиническим критериям острых синуситов относят:

- ✧ гнойное отделяемое из носа;
- ✧ стекание гнойного отделяемого по задней стенке глотки;
- ✧ отсутствие эффекта от назначения интраназальных деконгестантов;
- ✧ *drip*-синдром.

Малые критерии включают периорбитальный отёк, головную боль, боль при надавливании на точки проекции придаточных пазух носа, боль в области зубов, ушей, в области горла, затруднённое, свистящее дыхание и лихорадку.

Лабораторная диагностика

К лабораторным исследованиям относят бактериологические исследования — посевы отделяемого. Посевы отделяемого не имеют диагностического значения, но позволяют рационально и направленно использовать антибиотикотерапию.

Анализ периферической крови производят при тяжёлом течении острого синусита и пансинусите. Характерны лейкоцитоз, нейтрофилёз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, небольшое увеличение скорости оседания эритроцитов (СОЭ).

Инструментальные методы

Передняя риноскопия малоинформативна, особенно в первые 2–3 сут заболевания. Эндоскопия придаточных полостей носа позволяет уточнить диагноз и локализацию процесса, однако у детей грудного и раннего возраста такое исследование весьма затруднительно.

Широко используют рентгенографию придаточных полостей носа. При этом выявляют снижение аэрации пазух, утолщение стенок, экссудат в полостях. В настоящее время активно внедряют методы ультразвукового сканирования и томографии полостей носа, которые дают более полную информацию. Большую роль отводят методам радиологического исследования, которые некоторые авторы рассматривают в качестве стандарта диагностики острых синуситов.

Дифференциальная диагностика

Как правило, необходима дифференциальная диагностика острых синуситов по локализации процесса в той или иной пазухе носа.

Примеры формулировки диагнозов

Острый гнойный этмоидит. Острый катаральный гайморит. Острый гнойный гайморит.

ЛЕЧЕНИЕ

В лечении острого гнойного синусита обязательно участвует врач-отоларинголог. Основные задачи терапии гнойного синусита:

- ✧ эрадикация бактериального возбудителя;
- ✧ предупреждение перехода воспалительного процесса из острого в хронический;
- ✧ предупреждение развития осложнений;
- ✧ облегчение клинических проявлений заболевания;
- ✧ удаление экссудата и санация синусов.

Немедикаментозное лечение

Специального немедикаментозного лечения острых синуситов как катаральных, так и гнойных нет. Диета обычная. Режим расширенный, кроме пансинусита, когда назначают постельный режим на 5–7 дней.

Медикаментозное лечение

Необходимо прежде всего обеспечить отток из придаточных пазух носа. Для этого, особенно при катаральном синусите, используют интраназальные деконгестанты (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»). Кроме того, при катаральном синусите показаны местные антибактериальные или антисептические препараты. С этой целью применяют у детей старше 2,5 лет фузафунгин (биопарокс*) в спрее по 2–4 впрыскивания 4 раза в день в каждую половину носа в течение 5–7 сут или гексэтидин (гексорал*) в спрее по 1–2 впрыскивания в каждую половину носа 3 раза в сутки также в течение 5–7 дней. Детям младше 2,5 лет назначают гексорал* в каплях по 1–2 капли 3–4 раза в день в каждую половину носа в течение 7–10 дней.

Наряду с местными антибактериальными препаратами при катаральном синусите показаны мукорегуляторы или по крайней мере муколитики типа ацетилцистеина. К мукорегуляторам относится карбоцистеин (флюдитек*, бронкатар*, мукопронт®, мукодин* и др.). Карбоцистеин изменяет количественное соотношение между кислыми и нейтральными сиаломуцинами, приближая его к нормальному, и снижает выработку слизи. При этом его действие проявляется на всех уровнях дыхательных путей, как на уровне слизистой оболочки бронхиального дерева, так и на уровне слизистых оболочек носоглотки, придаточных пазух носа. Ацетилцистеин (АЦЦ*, Н-АЦ-ратиофарм*, флуимуцил*) благодаря выраженному муколитическому действию широко применяют при катаральных и гнойных синуситах для улучшения оттока содержимого пазух носа.

Мукорегуляторы и муколитики применяют по следующим схемам:

- Ацетилцистеин:
  - ✧ до 2 лет: по 100 мг 2 раза в сутки, внутрь;
  - ✧ от 2 до 6 лет: по 100 мг 3 раза в сутки, внутрь;
  - ✧ старше 6 лет: 200 мг 3 раза в сутки или АЦЦ Лонг* 1 раз на ночь, внутрь.
- Карбоцистеин:
  - ✧ до 2 лет: 2% сироп по 1 чайной ложке (5 мл) 1 раз в сутки или по 1/2 чайной ложки 2 раза в сутки;
  - ✧ от 2 до 5 лет: 2% сироп по 1 чайной ложке 2 раза в сутки;
  - ✧ старше 5 лет: 2% сироп по 1 чайной ложке 3 раза в сутки.

При катаральном и катарально-гнойном остром синусите назначают адаптогены, в частности синупрет*, который содержит корень горечавки, цветки первоцве-

та, щавель, цветки бузины и вербену. Назначают его детям старше 6 лет, сублингвально, по 1 таблетке 2 раза в день в течение 1 мес.

При катаральном и катарально-гнойном остром синусите назначается лекарственный растительный препарат Синупрет[1], который содержит корень горечавки, цветки первоцвета, траву щавеля, цветки бузины и траву вербены. Синупрет обладает комплексным секретолитическим, секретомоторным, отхаркивающим, противовоспалительным, противовирусным и антиоксидантным действием, что позволяет воздействовать на все звенья развития как острого, так и хронического риносинусита, а также назначать Синупрет в профилактических целях.

Синупрет в виде капель для приема внутрь удобно назначать детям от 2 до 6 лет по 15 капель 3 раза в день, детям от 6 лет и старше по 25 капель или по 1 драже 3 раза в день.

Отсутствие клинического эффекта от проводимой терапии в течение 5 сут и/или при наличии выраженных или нарастающих рентгенологических или ультразвуковых изменений в полостях околоносовых пазух служит показанием к назначению системных антибиотиков.

При выборе антибиотиков особое внимание уделяют возрасту больного и его преморбидному фону, так как выбор зависит от этиологии и риска развития осложнений. Детям первого полугодия жизни препараты назначают парентерально, детям старше первого полугодия способ введения антибиотика определяется в зависимости от тяжести процесса (табл. 73-7, 73-8).

Таблица 73-7. Выбор системных антибиотиков при остром гнойном синусите у детей

Заболевание	Возможный возбудитель	Препарат выбора	Альтернативная терапия
Острый гнойный этмоидит	Стафилококки Кишечная палочка Клебсиелла Гемофильная палочка	Оксациллин в сочетании с аминогликозидами Амоксициллин + клавулановая к-та Цефуроксим аксетил или цефуроксим натрия	Цефтриаксон Цефотаксим Ванкомицин
Острый гнойный гайморит, фронтит, сфеноидит	Пневмококки Гемофильная палочка Моракселла катарралис	Амоксициллин Амоксициллин + клавулановая к-та Цефуроксим аксетил	Цефтриаксон Цефотаксим Линкозамиды
Острый пансинусит	Пневмококки Гемофильная палочка Стафилококки Энтеробактерии	Цефтриаксон Цефотаксим	Цефепим Карбапенемы Ванкомицин

Таблица 73-8. Дозы антибиотиков, используемых при остром гнойном синусите, их пути введения и кратность введения

Антибиотик	Дозы	Пути введения	Кратность введения
Пенициллин и его производные			
Амоксициллин	Для детей до 12 лет 25–50 мг/кг Для детей старше 12 лет 0,25–0,5 г каждые 8 ч	Перорально	3 раза в сутки
Амоксициллин + клавулановая к-та	Для детей до 12 лет 20–40 мг/кг (по амоксициллину) Для детей старше 12 лет при нетяжёлой пневмонии по 0,625 г каждые 8 ч или по 1 г каждые 12 ч	Перорально	2–3 раза в сутки

[1] Синупрет (Бионорика АГ, Германия), капли для приема внутрь во флаконе по 100 мл, драже по 50 шт. в упаковке.

Окончание табл. 73-8

Амоксициллин клавулановая к-та	Для детей до 12 лет 30 мг/кг (по амоксициллину) Для детей старше 12 лет 1,2 г каждые 8 или 6 ч	Внутривенно	2–3 раза в сутки
Оксациллин	Для детей до 12 лет 40 мг/кг Для детей старше 12 лет 4–6 г в сутки	Внутривенно, внутримышечно	4 раза в сутки
Цефалоспорины 1-го и 2-го поколения			
Цефуроксим натрия	Для детей до 12 лет 50–100 мг/кг Для детей старше 12 лет 0,75–1,5 г каждые 8 ч	Внутривенно, внутримышечно	3 раза в сутки
Цефуроксим аксетил	Для детей до 12 лет 20–30 мг/кг Для детей старше 12 лет 0,25–0,5 г каждые 12 ч	Перорально	2 раза в сутки
Цефалоспорины 3-го поколения			
Цефотаксим	Для детей до 12 лет 50–100 мг/кг Для детей старше 12 лет 2 г каждые 8 ч	Внутривенно, внутримышечно	3 раза в сутки
Цефтриаксон	Для детей до 12 лет 50–75 мг/кг Для детей старше 12 лет 1–2 г	Внутримышечно, внутривенно	1 раз в сутки
Цефалоспорины 4-го поколения			
Цефепим	Для детей до 12 лет 100–150 мг/кг Для детей старше 12 лет 1–2 г каждые 12 ч	Внутривенно	3 раза в сутки
Карбапенемы			
Имипенем	Для детей до 12 лет 30–60 мг/кг Для детей старше 12 лет 0,5 г каждые 6 ч	Внутримышечно, внутривенно	4 раза в сутки
Меропенем	Для детей до 12 лет 30–60 мг/кг Для детей старше 12 лет 1 г каждые 8 ч	Внутримышечно, внутривенно	3 раза в сутки
Гликопептиды			
Ванкомицин	Для детей до 12 лет 40 мг/кг Для детей старше 12 лет 1 г каждые 12 ч	Внутримышечно, внутривенно	3–4 раза в сутки
Аминогликозиды			
Гентамицин	5 мг/кг	Внутривенно, внутримышечно	2 раза в сутки
Амикацин	15–30 мг/кг	Внутримышечно, внутривенно	2 раза в сутки
Нетилмицин	5 мг/кг	Внутримышечно, внутривенно	2 раза в сутки
Линкозамиды			
Линкомицин	Для детей младше 12 лет 60 мг/кг Для детей старше 12 лет 1–1,5 г каждые 12 ч	Перорально	2–3 раза в сутки
Линкомицин	Для детей младше 12 лет 30–50 мг/кг Для детей старше 12 лет 0,5–0,6 г каждые 12 ч	Внутримышечно, внутривенно	2 раза в сутки
Клиндамицин	Для детей младше 12 лет 15 мг/кг Для детей старше 12 лет 0,3 г каждые 8 ч	Внутримышечно, внутривенно	3 раза в сутки

Длительность антибактериальной терапии в среднем составляет 7–10 сут.

Одной из проблем применения традиционных таблетированных форм амоксициллина/клавуланата является профиль безопасности. Так, по данным одного из исследований, частота такой нежелательной лекарственной реакции (НЛР), как диарея, при его приеме может достигать 24%. Сравнительно недавно появившаяся на российском рынке новая форма выпуска амоксициллина/клавуланата Флемоклав Солютаб® (диспергируемые таблетки) характеризуется более высоким и предсказуемым всасыванием клавулановой кислоты в кишечнике. С клинической точки зрения это означает, что Флемоклав Солютаб® обеспечивает более стабильное и легче

прогнозируемое терапевтическое действие и способствует снижению риска развития НЛР со стороны ЖКТ, в первую очередь диареи

Инновационная технология Солютаб® позволяет заключить действующее вещество в микросферы, из которых формируется таблетка. Каждая микросфера состоит из кислотоустойчивого наполнителя, который предохраняет ее содержимое от действия желудочного сока. Высвобождение активных компонентов начинается при щелочном значении pH в верхних отделах кишечника, т.е. в зоне максимального всасывания.

Достоверное уменьшение частоты НЛР (особенно диареи) при применении Флемоклава Солютаб® у детей подтверждено рядом российских клинических исследований. У детей на фоне терапии Флемоклавом Солютаб® отмечалось более быстрое разрешение клинических симптомов синусита по сравнению с оригинальным препаратом амоксициллина/клавуланата

Кроме системных антибиотиков при остром гнойном синусите назначают интраназальные деконгестанты (см. подглавку «Острый ринофарингит») и муколитики (см. выше).

Хирургическое лечение

При острых гнойных процессах показаны пункции гайморовых пазух, трепанопункции лобных пазух с введением антибиотиков, при осложнениях — вскрытие клеток решётчатого лабиринта, вплоть до радикальных операций.

Показания к консультации других специалистов

Лечение гнойного острого синусита проводят параллельно отоларинголог и педиатр.

Показания к госпитализации

При катаральном остром синусите необходимости в госпитализации нет. При остром гнойном этмоидите или гайморо-этмоидите у ребёнка грудного возраста и ребёнка до 2–2,5 лет госпитализация показана из-за высокого риска внутричерепных и общих (сепсис) осложнений, необходимости парентерального введения антибиотиков и эндоскопический вмешательств. При остром гнойном гайморите, фронтите необходимость в госпитализации определяется в каждом отдельном случае и зависит от тяжести процесса и отягощающих преморбидных факторов. Острый пансинусит — повод к обязательной госпитализации.

ПРОГНОЗ

В целом благоприятный при своевременно начатом лечении.

Острый ларингит

Синонимы: круп, ложный круп, стеноз гортани, стенозирующий ларингит, подскладочный ларингит, острый обструктивный ларингит.

Острый ларингит и ларинготрахеит — острое воспаление слизистой оболочки гортани и трахеи.

Острый стенозирующий ларингит — ларингит с воспалительным отёком слизистой оболочки и подслизистой ткани подсвязочной области гортани, в результате чего образуется сужение просвета гортани или гортани и трахеи.

КОД ПО МКБ 10

J04 Острый ларингит и трахеит.
J04.0 Острый ларингит.
J04.4 Острый ларинготрахеит.
J05.0 Острый обструктивный ларингит (круп).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Наиболее высокая заболеваемость острым ларингитом отмечена у детей в возрасте от 6 мес до 2 лет. В этом возрасте его наблюдают у 34% детей с острым респираторным заболеванием.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Острый ларингит делят по этиологии на вирусный и бактериальный, по стадии стеноза гортани — на компенсированный ларингит, субкомпенсированный, декомпенсированный и ларингит в терминальной стадии. Кроме того, по характеру течения выделяют неосложнённый и осложнённый ларингит, а также рецидивирующий ларингит и нисходящий. Последний бывает при дифтерийном ларингите, когда воспалительный процесс распространяется на слизистую оболочку трахеи, бронхов и бронхиол.

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология острого ларингита преимущественно вирусная. Ведущую этиологическую роль играют вирусы парагриппа, в основном 1-го типа, далее следуют РС-вирусы, вирусы гриппа, в основном типа В, аденовирусы. Реже бывают вирусы простого герпеса и кори. Бактериальная инфекция играет меньшую роль в этиологии острого ларингита, но, как правило, приводит к более тяжёлому течению. Основной возбудитель — гемофильная палочка (тип b), но может быть и стафилококк, стрептококк группы А, пневмококк. В прежние годы, до обязательной вакцинации детского населения против дифтерии, основным возбудителем была палочка дифтерии, в настоящее время ставшая редкостью.

ПАТОГЕНЕЗ

Анатомо-физиологические особенности организма детей раннего возраста, а именно: узость просвета гортани, трахеи и бронхов, склонность слизистой оболочки и располагающейся под ней рыхлой волокнистой соединительной ткани к отёку и относительная слабость дыхательной мускулатуры, способствуют развитию острого ларингита именно в этом возрасте.

В патогенезе острого ларингита играет роль отёк слизистой оболочки и подслизистой ткани гортани, что приводит к сужению последней. При стенозирующем ларингите присоединяются следующие факторы: во-первых, рефлекторный спазм мышц гортани, во-вторых, механическая закупорка просвета гортани воспалительным секретом — слизью.

Нарушение дыхания вследствие сужения просвета гортани чаще всего развивается ночью в связи с изменением условий лимфо- и кровообращения гортани, уменьшением частоты и глубины дыхательных движений во сне.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Острый ларингит обычно развивается на 2–3-е сутки острой инфекции верхних дыхательных путей и характеризуется осиплостью голоса. При остром ларинготрахеите присоединяется звонкий «лающий» кашель. В лёгких — проводные сухие свистящие хрипы, выслушиваются они преимущественно на вдохе. Ребёнок возбужден.

Острый стенозирующий ларингит характеризует триада симптомов — осиплость голоса, звонкий «лающий» кашель и шумное дыхание — стридор гортани, который проявляется в основном инспираторной одышкой. Кроме того, могут выслушиваться сухие свистящие хрипы, преимущественно на вдохе. Ребёнок проявляет выраженное беспокойство, возбуждён. Температурная реакция зависит от реактивности организма ребёнка и от возбудителя острого ларингита. Так, при парагриппозной этиологии и РС-вирусной температурная

реакция умеренная, при гриппозной этиологии температура высокая. В течение суток инспираторная одышка и тяжесть обструкции дыхательных путей варьируют от почти полного исчезновения до выраженных, но максимально выражены всегда ночью.

Клинически выделяют четыре степени стеноза гортани.

- **I степень** (компенсированная) характеризуется инспираторной одышкой при беспокойстве ребёнка, «лающим» сухим кашлем. Аускультативно отмечают удлинение вдоха, единичные проводные свистящие хрипы в лёгких.
- **II степень** (*субкомпенсированная*) характеризуется появлением шумного дыхания, инспираторной одышки в покое с втяжением межреберий и яремной ямки, осиплостью голоса, «лающим» кашлем. В лёгких выслушивают рассеянные проводные сухие хрипы, в основном на вдохе. Характерно появление перирального цианоза, тахикардии. Ребёнок возбуждён, отмечают двигательное беспокойство, нарушение сна.
- **III степень** стеноза гортани (декомпенсированная) характеризуется грубым «лающим» кашлем, дисфонией, выраженной инспираторной одышкой, втяжением межреберий, ярёмной ямки и эпигастральной области при дыхании, появлением парадоксального дыхания. В прогностически неблагоприятных случаях одышка приобретает смешанный характер. Характерна тахикардия, частый нитевидный пульс, выпадающий на вдохе, общий цианоз, спутанность сознания. Аускультативно выслушивают разнокалиберные влажные и сухие хрипы как на вдохе, так и на выдохе, определяют приглушение тонов сердца.
- **IV степень** (терминальная) характеризуется спутанностью сознания, гипоксической комой, судорогами. Дыхание поверхностное, аритмичное. Исчезают стридор и грубый «лающий» кашель. Нарастает брадикардия, снижается артериальное давление (АД).

Осложнения

Стенозирующий острый ларингит II–III и III степени тяжести вирусного генеза за счёт нарушения процесса дыхания имеет склонность к развитию бактериального воспаления с образованием фибринозных, фибринозно-гнойных плёнок, распространению воспаления в нижние отделы дыхательных путей с развитием гнойного ларинготрахеита, бронхита и пневмонии.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика заболевания основана на клинических данных, при стенозирующем ларингите — на данных прямой ларингоскопии.

Лабораторная диагностика

При остром простом ларингите необходимости в лабораторном исследовании нет.

При стенозирующем ларингите определяют кислотно-основное состояние крови и проводят анализ периферической крови.

- *Кислотно-основное состояние крови в I стадии бывает без выраженных изменений.*
- Во II стадии парциальное давление кислорода в крови умеренно снижено, парциальное давление углекислоты не изменено.
- В III стадии парциальное давление кислорода снижено, давление углекислоты повышено, отмечают респираторный или смешанный ацидоз. Происходит снижение сатурации кислорода.
- В IV, терминальной, стадии отмечают выраженный ацидоз. Сатурация кислорода резко снижена.

В анализе периферической крови в I–II стадиях при вирусной этиологии стенозирующего ларингита отмечают нормальный или слегка сниженный лейкоцитоз

и лимфоцитоз. В III стадии стенозирующего ларингита появляется тенденция к лейкоцитозу, нейтрофилёз и сдвиг формулы влево.

Для расшифровки этиологии используют методы серологической диагностики с определением специфических антител (IgG и IgM) к различным вирусам и бактериям и метод ПЦР при условии раннего взятия материала из ротоглотки в остром периоде заболевания для идентификации широкого спектра респираторных вирусов.

В случаях затяжного течения, при неэффективности обычных методов терапии, может возникнуть необходимость в идентификации микоплазменной, хламидийной или других инфекций. С этой целью проводят ПЦР-диагностику мазков из зева и/или носа и посев отделяемого из зева и носа на обычные питательные среды и среду Сабуро (для выявления микозов).

Инструментальные методы

При простом остром ларингите необходимости в инструментальном исследовании нет. При стенозирующем ларингите основное исследование — прямая ларингоскопия.

- **I стадия** стеноза гортани — гиперемия и небольшой отёк слизистой оболочки гортани.
- **II стадия** — отёк и инфильтративные изменения слизистой оболочки гортани, сужение диаметра просвета гортани до 50% от нормы.
- **III стадия** — инфильтративные и фибринозно-гнойные изменения слизистой оболочки гортани. На слизистой оболочке гортани выявляют участки кровоизлияний. В просвете гортани возможны гнойные корки, вязкая слизь, слизисто-гнойные тяжи. Сужение просвета гортани на 2/3 от нормы.
- **IV стадия** — терминальная — сужение просвета гортани более чем на 2/3 от нормы.

Рентгенография грудной клетки, околоносовых пазух, органов шеи играет вспомогательную роль при проведении дифференциальной диагностики или подозрении на развитие осложнений (пневмонии).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят в первую очередь между вирусным или условно-патогенным бактериальным генезом острого стенозирующего ларингита с дифтерией гортани, для которой характерно медленное постепенное нарастание клинической картины обструкции, дисфония, переход процесса на близлежащие ткани, увеличение шейных лимфоузлов. Решающее значение имеет бактериологическое исследование.

Аллергический отёк гортани, который развивается в ответ на воздействие различных аллергенов — ингаляционного, пищевого и других — характеризуется отсутствием признаков ОРЗ, отсутствием лихорадки и интоксикации. В анамнезе бывают указания на аллергические проявления.

Инородное тело гортани и трахеи — наиболее частая причина асфиксии у маленьких детей. Характерно, что признаки удушья и кашель возникают внезапно, днём, во время еды или игры ребёнка. Ребёнок испуган, беспокоен. При прямой ларингоскопии выявляют инородное тело.

Запущенный заглоточный абсцесс тоже иногда приходится дифференцировать с острым стенозирующим ларингитом. В отличие от последнего он характеризуется постепенным наступлением затруднённого дыхания на фоне выраженной интоксикации и нередко выраженной лихорадки. Характерны гнусавость голоса, вынужденная поза с откинутой кзади головой, а при осмотре зева отмечают выбухание задней стенки глотки.

И наконец, дифференциальную диагностику приходится проводить с острым эпиглоттитом — воспалением надгортанника и окружающих его тканей гортани и

глотки. Эпиглоттит характеризуется быстро нарастающими симптомами затруднённого дыхания за счёт отёка надгортанника и черпалонадгортанных складок. Характерны нестерпимая боль в горле, чувство удушья, сдавленный голос и высокая температура тела. Наблюдают слюнотечение, дисфагию, инспираторную одышку, шумное дыхание. При осмотре зева видны отёк и гиперемия надгортанника, язык смещён кпереди, отёчен, выражен отёк тканей глотки.

Примеры формулировки диагнозов

Острый ларингит, нетяжёлый. Острый стенозирующий ларингит, субкомпенсированная стадия, неосложнённая.

ЛЕЧЕНИЕ

Терапия острого ларингита направлена на предупреждение стеноза гортани, при его возникновении — на восстановление проходимости гортани.

Немедикаментозное лечение

При остром ларингите необходимо разъяснить родителям, что надо создать обстановку, исключающую отрицательные эмоции, поскольку волнение малыша может оказаться дополнительным фактором, способствующим и усиливающим стеноз гортани. Необходимо обеспечить больному доступ свежего воздуха в помещение, где он находится, и увлажнить воздух в комнате. Полезно поить больного ребёнка тёплым щелочным питьём (молоко с содой: 1/2 чайной ложки соды на 1 стакан молока, молоко с минеральной водой «Боржоми»).

При стенозирующем остром ларингите на догоспитальном этапе необходимо по возможности успокоить ребёнка и соблюдать обстановку, исключающую отрицательные эмоции. До приезда машины «скорой помощи» необходимо обеспечить доступ свежего воздуха в помещение, где находится ребёнок, температура в помещении должна быть 18–20 °С. Увлажнение воздуха в комнате, где находится ребёнок (использование влажных простыней, бытового увлажнителя воздуха), или поместить ребёнка в ванную комнату, наполнив её водяным паром, хорошо в это же время сделать ребёнку тёплые ванночки для рук и ног. Только при этом важно не перегреть ребёнка. Дать больному тёплое щелочное питьё (молоко с содой — 1/2 чайной ложки соды на 1 стакан молока, молоко с минеральной водой).

В стационаре показана ингаляционная терапия изотоническим раствором натрия хлорида через спейсер или небулайзер или путём помещения ребёнка в парокислородную палатку. Вообще основную роль при стенозирующем ларингите на всех этапах лечения играет ингаляционная терапия.

Медикаментозное лечение

При остром вирусном ларингите, ларинготрахеите, не сопровождающимся стенозом гортани, показана противовоспалительная терапия фенспиридом (эреспалом▲) (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит») и у детей старше 2,5 лет противовоспалительная и бактерицидная терапия фузафунгином (биопароксом▲) (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»). При аллергическом анамнезе у ребёнка или атопии показаны антигистаминные ЛС, чтобы предупредить развитие стеноза гортани. Из симптоматических средств показаны жаропонижающие по показаниям (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»), и противокашлевые препараты обволакивающего действия (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит») и муколитики (см. лечение в подглавке «Острый синусит»).

При развитии у больного ребёнка I стадии стенозирующего ларингита показано назначение фенспирида (эреспала▲) (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»). Показано, что при назначении эреспала▲ значительно уменьшаются воспалительные изменения и сокращаются сроки лечения. Детям старше 2,5 лет

назначают с бактерицидной и противовоспалительной целью фузафунгин (биопарокс▲) (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»).

По поводу «лающего» кашля назначают муколитики, которые вводят преимущественно ингаляционным путём через небулайзер, но можно (при отсутствии небулайзера) внутрь:

- Ацетилцистеин:
  - ингаляции — 150–300 мг на ингаляцию;
  - до 2 лет: 100 мг 2 раза в сутки, внутрь;
  - от 2 до 6 лет: 100 мг 3 раза в сутки, внутрь;
  - старше 6 лет: 200 мг 3 раза в сутки или АЦЦ Лонг▲ 1 раз на ночь, внутрь.
- Амброксол:
  - ингаляции — 2 мл раствора на ингаляцию;
  - до 2 лет: сироп 7,5 мг 2 раза в сутки, внутрь;
  - от 2 до 5 лет: сироп 7,5 мг 2–3 раза в сутки, внутрь;
  - от 5 до 12 лет: сироп 15 мг 2–3 раза в сутки, внутрь;
  - старше 12 лет: 1 капсула (30 мг) 2–3 раза в сутки, внутрь.

Учитывая роль аллергического компонента в патогенезе стенозирующего ларингита, назначают антигистаминные средства 1-го поколения: диметинден (фенистил▲), хлоропирамин (супрастин▲) или 2-го поколения: цетиризин (зиртек▲), лоратадин (кларитин▲).

- Диметинден (фенистил▲) в каплях назначают в течение 7–14 сут:
  - детям старше 1 мес и до года по 3–10 капель 3 раза в сутки;
  - детям 1–3 лет по 10–15 капель 3 раза в сутки;
  - детям старше 3 лет по 15–20 капель 3 раза в сутки.
- Хлоропирамин (супрастин▲) назначают внутрь в течение 7–14 сут:
  - детям 1–12 мес по 6,25 мг 2–3 раза в сутки;
  - детям 2–6 лет по 8,33 мг 2–3 раза в сутки.
- Цетиризин (зиртек▲) назначают внутрь детям от 6 мес до 2 лет по 2,5 мг 1–2 раза в сутки.
- Лоратадин (кларитин▲) назначают внутрь детям массой тела менее 30 кг по 5 мг 1 раз в сутки в течение 14 сут и более.

Необходимо помнить, что некоторые антигистаминные средства, например прометазин (пипольфен▲), способствуют высушиванию слизистой оболочки гортани и обезвоживанию и тем самым ухудшают дренажную функцию бронхолёгочной системы.

При гипертермии назначают жаропонижающие средства (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»). Назначают также успокоительные средства (ректальные свечи вибуркола▲). Применение жаропонижающих и успокоительных средств необходимо, так как гипертермия и возбуждение способствуют учащению дыхания и тем самым способствуют инспираторной одышке. Однако необходимо помнить, что снотворные или нейроплегические средства в случае вязкой слизи в дыхательных путях, расслабляя ребёнка и угнетая кашлевой рефлекс, могут способствовать усугублению стеноза гортани, так как вязкая слизь при слабом кашле не удаляется, а превращается в корки.

При II, III и IV стадиях стенозирующего ларингита назначения те же, что при I стадии, но более важно и перспективно применение глюкокортикоидов, которые становятся препаратами выбора в этих ситуациях. Применяют преднизолон▲ внутрь из расчёта 1–2 мг/кг или внутримышечно дексаметазон 0,4–0,6 мг/кг. Наиболее целесообразным следует признать ингаляционное введение глюкокортикоидов через небулайзер: флутиказон ингаляционно 100–200 мкг 2 раза в сутки или будесонид в суспензии 0,5–1–2 мг ингаляционно до 2–3 раз в сутки. Ингаляционные глюкокортикоиды (ИГКС), в частности будесонид, оказывают местное противовоспалительное, противоаллергическое и противоэкссудативное действия.

Второй препарат выбора — селективный β_2-агонист короткого действия — сальбутамол. Для детей старше 4 лет можно использовать также холинолитик ипратропия бромид (атровент▲). Сальбутамол назначают ингаляционно 1–2 дозы (100–200 мкг) не более 3–4 раз в сутки. Ипратропия бромид (атровент▲) применяют ингаляционно по 20 мкг (2 дозы) 3–4 раза в сутки.

Для этиотропного лечения вирусного стенозирующего ларингита в тяжёлых случаях показан препарат рекомбинантного действия интерферона альфа-2 (виферон▲ 1) по 1 свече ректально 2 раза в сутки в течение 5 дней, потом через 2 сут (на 3-й день) по 1 свече 2 раза в сутки. Таких курсов — 3–4 (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»).

При остром ларингите и остром стенозирующем ларингите, обусловленным вирусами гриппа А и В, особенно А, можно применять у детей старше года римантадин в первые 2 сут в начале болезни (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»).

В настоящее время специалисты единодушны в том, что показанием к применению антибиотиков при вирусном стенозирующем ларингите служат бактериальные осложнения, т.е. в II–III стадиях. Применение антибиотиков также оправдано при бактериальной этиологии стенозирующего ларингита. Показания к назначению системных антибиотиков:

- ✧ слизисто-гнойный или гнойный характер мокроты, если она есть;
- ✧ обнаружение гнойных и фибринозно-гнойных наложений на слизистой оболочке при ларингоскопии;
- ✧ явления стеноза гортани II–IV степени;
- ✧ затяжное течение заболевания и его рецидивирование.

При выборе антибиотиков предпочтение отдают цефалоспоринам 3-го и 4-го поколений: цефтриаксону, цефотаксиму, цефепиму (см. лечение в подглавке «Острый синусит»). При III–IV стадиях стенозирующих ларингитов, когда ребёнок находится в отделении реанимации и интенсивной терапии, применяют также карбапенемы (имипенем, меропенем), которые обладают более широким спектром активности, включая *Pseudomonas aeroginosa* и неспорообразующие анаэробы.

При затяжном течении стенозирующего ларингита и рецидивирующем стенозирующем ларингите следует исключать хламидийную этиологию инфекции и применять макролиды (азитромицин, кларитромицин, джозамицин, рокситромицин, спирамицин и др.) (см. лечение в подглавке «Острый ринофарингит»). Вообще при рецидивирующем стенозирующем ларингите применяют рекомбинантный интерферон альфа-2 (виферон▲ 1) в свечах, по 1 свече 2 раза в день в течение 5–7 сут, затем по 1 свече 2 раза в 3 дня, в течение не менее 1–2 мес. Кроме того, при рецидивирующем стенозирующем ларингите в периоде реконвалесценции для предупреждения формирования гиперчувствительности слизистой оболочки гортани и бронхов необходима длительная в течение 1–2 мес гипосенсибилизирующая терапия блокаторами H_1-гистаминовых рецепторов лоратадином или цетиризином.

Хирургическое лечение

При неэффективности консервативного лечения, при асфиксии показаны интубация трахеи и трахеостомия.

Показания к консультации других специалистов

При остром стенозирующем ларингите в любой стадии ребёнка должен консультировать отоларинголог, ребёнка со стенозирующим ларингитом III стадии должен также консультировать реаниматолог.

Показания к госпитализации

При остром ларингите и ларинготрахеите без стеноза гортани госпитализации не требуется.

При стенозирующем ларингите в стадии компенсации или субкомпенсации дети должны быть госпитализированы лучше в специализированные боксированные отделения детской больницы, ориентированные на лечение детей со стенозирующими ларингитами и имеющими в своем арсенале, помимо набора медикаментов и ультразвуковых ингаляторов, подготовленный медицинский персонал, оториноларингологов и реаниматологов. Больных острым стенозирующим ларингитом независимо от возраста важно госпитализировать вместе с матерью (режим «на руках у матери»). При декомпенсированной и терминальной стадии детей госпитализируют в отделение реанимации и интенсивной терапии.

ПРОГНОЗ

Прогноз при остром ларингите, ларинготрахеите благоприятный. При стенозирующем ларингите также благоприятный при рано начатом лечении. При поздно начатом лечении, особенно в терминальной стадии, возможен летальный исход.

РАЦИОНАЛЬНАЯ ФАРМАКОТЕРАПИЯ КАШЛЯ ПРИ ОРВИ

Клинические проявления ОРВИ разнообразны, в 40% случаев заболевания сопровождаются кашлем[1].

Кашель – быстрое повышение внутригрудного давления (до 300 см вод. ст.) благодаря сокращению мышц (от гортани до диафрагмы таза), способствующее выдавливанию мокроты из мелких бронхов в крупные. При быстром открытии голосовой щели воздух выходит со скоростью до 200–300 м/с, очищая бронхи. Редкие кашлевые толчки физиологичны, они удаляют скопление слизи и слюны над входом в гортань.

Появление кашля патогномонично для патологии верхних дыхательных путей (ларингита, трахеита, бронхита). Кашель, обусловленный острым заболеванием верхних дыхательных путей, имеет ряд типичных черт:

- ✧ непродуктивность или малая продуктивность;
- ✧ большая интенсивность;
- ✧ приступообразность;
- ✧ боли трахеального типа.

Для начала заболевания характерен сухой кашель (непродуктивный), не приводящий к отхождению мокроты и субъективно ощущающийся как навязчивый. Интенсивность и характер кашля варьируют в зависимости от этиологического фактора. При гриппе и гриппоподобных ОРВИ первоначально поражается слизистая оболочка гортани и трахеи, клинически это проявляется приступами сухого непродуктивного кашля, значительно утяжеляющего течение заболевания. У детей при повышенной температуре затяжные приступы кашля провоцируют развитие тяжелой гипертермии, повышая риск возникновения фебрильных судорог и потребность в жаропонижающих средствах. При интенсивном и малопродуктивном кашле из слизистой оболочки дыхательных путей вырываются целые пласты мерцательного эпителия, что приводит к еще большему нарушению дренажной функции[2].

Приступы непродуктивного или малопродуктивного кашля у детей ухудшают качество жизни ребенка, приводят к нарушению сна и тяжело переносятся взрослыми, окружающими ребенка. С течением времени происходит увлажнение кашля, однако для ОРВИ (как у взрослых, так и у детей) не характерно избыточное образование вязкой мокроты. Затяжной кашель

---

[1] Доказательная медицина. Ежегодный краткий справочник. Выпуск 3. – Москва, Медиасфера, 2004.

[2] Алекса В.И., Шатихин А.И. Практическая пульмонология. – М.: «Триада-Х», 2005.

(более 2 нед) после ОРВИ наблюдается достаточно часто (более 50% детей с аденовирусной инфекцией кашляют более 20 дней). Этот кашель связан с затихающим воспалительным процессом и постинфекционной гиперчувствительностью кашлевых рецепторов.

Согласно современным клиническим рекомендациям[3] основной целью лечения острого бронхита являются облегчение тяжести кашля и снижение его продолжительности. По данным фармакоэпидемиологических исследований, проведенных в России и других странах, основными видами вмешательств, применяемых для лечения ОРВИ, сопровождающихся кашлем, являются немедикаментозное лечение, прием отхаркивающих и противокашлевых средств[4,5,6].

Среди всех медикаментозных средств, применяемых для лечения кашля, наиболее оправдано использование препаратов, влияющих одновременно на несколько компонентов патологического процесса и оказывающих моделирующее действие на кашель. Именно такими свойствами обладают комбинированные препараты, обладающие противокашлевыми, противовоспалительными, отхаркивающими свойствами и улучшающие регенерацию слизистой оболочки дыхательных путей. Их положительное действие основано на повышении кашлевого порога, уменьшении интенсивности кашля и повышении его продуктивности[7]. Эти средства сокращают кашлевой период в случаях изнуряющего кашля, существенно нарушающего качество жизни и ведущего к расстройству сна[8]. При наличии вязкой мокроты комбинация отхаркивающих средств с противокашлевыми позволяет уменьшить интенсивность кашля, увеличить отхождение мокроты и сделать кашель более продуктивным[9].

Коделак ФИТО — современный лекарственный препарат, в состав которого входят кодеин в субтерапевтической дозировке и фитокомпоненты (экстракт термопсиса сухого, экстракт корня солодки густого, экстракт чабреца жидкого). При разработке препарата был проведен тщательный клинико-фармакологический анализ свойств каждого компонента и выбрана оптимальная по составу и дозам комбинация, позволившая при сохранении положительных свойств каждого компонента уменьшить их дозу и избежать развития побочных эффектов. Каждый компонент Коделака ФИТО оказывает специфическое влияние на патогенез кашля.

1. Кодеин, алкалоид фенантренового ряда, является агонистом опиоидных рецепторов, обладает противокашлевым действием, уменьшает возбудимость кашлевого центра. В состав Коделака кодеин включен в субтерапевтической дозировке, которая не угнетает кашлевой центр, а только снижает интенсивность кашля, способствуя более эффективному очищению бронхов от мокроты.

---

[3] Клинические рекомендации. Новый терапевтический справочник / под редакцией Н.Денисова, Н.А.Мухина, А.Г.Чучалина. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2005.

[4] Fahey T, Stocks N, Thomas T. Quantitative systematic review of randomised controlled trials comparing antibiotic with placebo for acute cough in adults // BMJ. — 1998. — N316. — P.906-910.

[5] Fahey T, Stocks N, Thomas T. Systematic review of the treatment of upper respiratory tract infection. // Archives of Disease in Childhood. — 1998. — N 79(Suppl. 3). — P.225-230.

[6] Зиганшина Л. Е., Пикуза О. И., Магсумова Д. Р., Королёва О. И. Фармакоэпидемиологический анализ подходов к назначению антибактериальных препаратов при лечении острых респир. вирусных инфекций у детей // Каз. мед. журнал. — 2000. — № 2. — С.108–109.

[7] Практическая пульмонология детского возраста: справочник / под ред. В.К. Таточенко, Москва, 2000.

[8] Клинические рекомендации. Новый терапевтический справочник / под ред. Н.И. Денисова, Н.А. Мухина, А.Г. Чучалина. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2005.

[9] Практическая пульмонология детского возраста: справочник / под редакцией В.К. Таточенко. — Москва, 2000.

Возраст	Суточная доза Коделака ФИТО	Содержание кодеина в суточной дозе Коделака ФИТО	Рекомендованная в России терапевтическая дозировка кодеина как противокашлевого средства
2–5 лет	5 мл	4,5 мг	1 мг/кг
5–8 лет	10 мл	9 мг	Приблизительно 25 мг
8–12 лет	10–15 мл	13,5 мг	Приблизительно 40 мг
12–15 лет	15–20 мл	18 мг	Приблизительно 60 мг
Взрослые	15–20 мл	18 мг	Приблизительно 60 мг

По данным ведущих мировых и отечественных источников информации о лекарственных средствах, кодеин характеризуется высокой степенью безопасности, в том числе и при использовании в детской практике[10,11,12,13], и вызывает серьезные побочные эффекты только при длительном использовании в высоких дозах.

Безопасность кодеина в детской практике подтверждается многими источниками: в Британской фармакопее Martindale допускается применение кодеина как обезболивающего средства у новорождённых в дозе 1 мг/кг с низким риском угнетения дыхательного центра[14]; по данным систематического обзора, подготовленного экспертами Кохрейновского сотрудничества, в ряде рандомизированных контролируемых исследований использования кодеина для купирования кашля у детей не выявлено побочных эффектов[15].

2. Трава термопсиса содержит изохинолиновые алкалоиды, которые:
- ✧ повышают секреторную функцию бронхиальных желез;
- ✧ усиливают активность реснитчатого эпителия;
- ✧ ускоряют эвакуации секрета;
- ✧ возбуждают дыхательный центр;
- ✧ повышают тонус гладких мышц бронхов за счет центрального ваготропного эффекта.

3. Корень солодки содержит глицирризин, который:
- ✧ подвергаясь в организме метаболическим преобразованиям, оказывает противовоспалительное действие, подобное ГКС, проявляющееся в купировании воспалительных реакций, вызываемых гистамином, серотонином, брадикинином;
- ✧ стимулирует активность реснитчатого эпителия в трахее и бронхах;
- ✧ усиливает секреторную функцию слизистых оболочек верхних дыхательных путей;
- ✧ оказывает спазмолитическое действие на гладкую мускулатуру.

4. Экстракт травы чабреца содержит смесь эфирных масел, обладающих:
- ✧ отхаркивающим, противовоспалительным и бактерицидным действием;
- ✧ а также спазмолитическими и репаративными свойствами.

Благодаря вышеперечисленным свойствам, Коделак ФИТО характеризуется уникальной способностью одновременно воздействовать на центральное и периферическое звенья патогенеза кашля при ОРВИ и оказывать модели-

---

[10] British national formulary, №50, september 2005

[11] Martindale: The Complete Drug Reference. — London: Pharmaceutical Press, 2005.

[12] Формулярная система. Федеральное руководство / под ред. А.Г. Чучалина, Ю.Б. Белоусова, В.В. Яснецова. — Выпуск 6. — Москва, 2005.

[13] Schroeder K, Fahey T. Over-the-counter medications for acute cough in children and adults in ambulatory settings. The Cochrane Database of Systematic Reviews 2004, Issue 4. [14] Martindale: The Complete Drug Reference. — London: Pharmaceutical Press, 2005

[15] Schroeder K, Fahey T. Over-the-counter medications for acute cough in children and adults in ambulatory settings. The Cochrane Database of Systematic Reviews 2004, Issue 4.

рующее влияние на кашель, основанное на повышении кашлевого порога, уменьшении интенсивности кашля и повышении его продуктивности.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Белов Б.С., Гришаева Т.П. А-Стрептококковый тонзиллит: современные аспекты антибактериальной терапии // Педиатрическая фармакология. – 2007. – Т. 4. – № 3. – С. 58–66.

Богомильский М.Р., Чистякова В.Р. Детская оториноларингология. – М.: Гэотар-Медиа, 2006. – 432 с.

Инфекции респираторного тракта у детей раннего возраста / под ред. Г.А. Самсыгиной. – М.: Миклош, 2006. – С. 71–110.

Инфекционная заболеваемость в РФ за 2006 год // Детские инфекции. – 2007. – Т. 6. – № 1. – С. 3–17.

Неспецифическая профилактика гриппа и ОРВИ в эпидемиологический и межэпидемиологический периоды в организованных детских коллективах: методические рекомендации. – М., 2007. – 60 с.

Острые респираторные заболевания у детей: лечение и профилактика. Пособие для врачей. – М., 2002. – 70 с.

Рациональная фармакотерапия детских заболеваний: Руководство для практикующих врачей. Кн. 1 / под общ. ред. А.А. Баранова, Н.Н. Володина, Г.А. Самсыгиной. – М.: Литера, 2007. – С. 406–429.

Шарапова О.В., Кокорина Е.В. Состояние здоровья детей и женщин в Российской Федерации // Вопросы практической педиатрии. – 2006. – Т. 1. – № 3. – С. 25–29.

Bartlett J.G. Management of respiratory tract infection 3rd ed. – Philadelphia, 2001. – P. 178–182.

Глава 74

Бронхиты

Бронхит — воспалительный процесс в бронхах различной этиологии (инфекционной, аллергической, химической, физической и др.). Термин «бронхит» охватывает поражения бронхов любого калибра: мелких бронхиол — бронхиолит, трахеи — трахеит или трахеобронхит.

КОДЫ ПО МКБ-10

J20.0–J20.9.

Бронхит неуточнённый, как острый, так и хронический, имеет код J40. У детей младше 15 лет может рассматриваться как острый по своему характеру, тогда его следует относить к рубрике J20. Рецидивирующий бронхит (РБ) и рецидивирующий обструктивный бронхит (РОБ) внесены в МКБ-10 под кодом J40.0–J43.0.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Бронхиты продолжают занимать одно из первых мест в структуре бронхолёгочных заболеваний в педиатрии. Известно, что дети, часто болеющие острыми инфекционными респираторными заболеваниями, составляют группу риска по развитию острых бронхитов, формированию рецидивирующих бронхитов, включая обструктивные формы, и хронической лёгочной патологии. Самой распространённой формой осложнений ОРВИ является бронхит, особенно у детей раннего возраста (возрастной пик заболеваемости отмечается у детей 1 года — 3 лет). Заболеваемость острым бронхитом составляет 75–250 случаев на 1000 детей в год.

Заболеваемость бронхитами имеет сезонный характер: чаще болеют в холодное время года. Обструктивные формы бронхита чаще отмечаются весной и осенью, т.е. в периоды пика РС и парагриппозной инфекции. Микоплазменные бронхиты — в конце лета и осенью, аденовирусные — каждые 3–5 лет.

КЛАССИФИКАЦИЯ

У превалирующего большинства детей при бронхитах наблюдается обструктивный синдром (50–80%), в связи с чем в классификацию бронхолёгочных заболеваний детей в 1995 г. были включены острый обструктивный и рецидивирующий обструктивный бронхиты.

Классификация бронхитов

- Острый бронхит (простой): бронхит, протекающий без признаков бронхиальной обструкции.

- Острый обструктивный бронхит, бронхиолит: острый бронхит, протекающий с синдромом бронхиальной обструкции. Для обструктивного бронхита характерны свистящие хрипы, для бронхиолита — дыхательная недостаточность и мелкопузырчатые влажные хрипы в лёгких.
- Острый облитерирующий бронхиолит: бронхит с облитерацией бронхиол и альвеол, имеет вирусную или иммунопатологическую природу, тяжёлое течение.
- Рецидивирующий бронхит: бронхит без явлений обструкции, эпизоды, протекающие в течение 2 нед и более с частотой 2–3 раза в год в течение 1–2 лет на фоне ОРВИ.
- Рецидивирующий обструктивный бронхит: обструктивный бронхит с повторяющимися эпизодами бронхообструкции на фоне ОРВИ у детей раннего возраста. Приступы не имеют приступообразного характера и не связаны с воздействием неинфекционных аллергенов.
- Хронический бронхит: хроническое воспалительное поражение бронхов, протекающее с повторными обострениями.

ЭТИОЛОГИЯ

Острый бронхит чаще развивается на фоне ОРВИ. Воспаление слизистой оболочки бронхов наблюдается чаще при РС вирусной, парагриппозной, аденовирусной, риновирусной инфекции и при гриппе.

В последние годы отмечается рост числа бронхитов, вызванных атипичными возбудителями — микоплазменной (*Mycoplasma pneumonia*) и хламидийной (*Chlamidia trachomatis, Chlamidia pneumonia*) инфекциями (7–30%).

Оценить этиологическую роль бактерий (гемофильная палочка, пневмо-, стрепто- и стафилококки, псевдомонады) трудно, так как у детей они являются условно-патогенными компонентами нормальной микрофлоры дыхательных путей. Бактериальные бронхиты развиваются чаще при грубых нарушениях мукоцилиарного клиренса вследствие аспирации инородных тел, привычной аспирации пищи, стеноза гортани, интубации и трахеостомы.

Определенное значение имеют такие факторы, как неблагоприятная экологическая обстановка, пассивное курение, загрязнение атмосферного воздуха и др.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Острый бронхит (простой) развивается в первые дни ОРВИ (1–3-е сутки болезни). Характерны основные общие симптомы вирусной инфекции (субфебрильная температура, умеренный токсикоз и т.д.), клинические признаки обструкции отсутствуют. Особенности течения бронхита зависят от этиологии: при большинстве респираторно-вирусных инфекций состояние нормализуется начиная со 2 суток, при аденовирусной инфекции — высокие цифры температуры сохраняются до 5–8 сут.

Острый обструктивный бронхит сопровождается синдромом бронхиальной обструкции, чаще у детей раннего возраста на 2–3-е сутки ОРВИ, при повторном эпизоде — с первого дня ОРВИ и развивается постепенно. Острый обструктивный бронхит возникает на фоне РС вирусной и парагриппозной типа 3 инфекции, в 20% случаев — при ОРВИ другой вирусной этиологии. У старших детей обструктивный характер бронхита отмечается при микоплазменной и хламидийной этиологии.

Острый облитерирующий бронхиолит (постинфекционный облитерирующий бронхиолит) является редкой формой бронхиолита, при которой поражаются бронхи мелкого калибра (менее 1 мм в диаметре) и артериолы с последующей облитерацией их просвета и сужением ветвей лёгочной, иногда и бронхиальной артерий. Формируется, как правило, у детей первых 2 лет жизни, в школьном возрасте; у взрослых развивается редко. Неблагоприятную роль чаще

других играют аденовирусы (типа 3, 7, 21), но также отмечается его развитие после перенесенного гриппа, кори, коклюша, легионелёзной и микоплазменной инфекций.

Облитерирующий бронхиолит другой (неинфекционной) этиологии, например в трансплантированном лёгком, имеет иммунопатологический генез.

В раннем детском возрасте формирование постинфекционного облитерирующего бронхиолита происходит на стадии максимального развития новых альвеол из зародышевых терминальных и респираторных бронхиол. В результате облитерации бронхиол стойко повреждаются дистальные отделы бронхиального дерева, число образующихся альвеол сокращается. Объем лёгкого уменьшается, но его воздушность сохраняется благодаря коллатеральной вентиляции. Воздух поступает по неповрежденным дыхательным путям через поры Кона из близлежащих альвеол. На этом основан механизм формирования «воздушной ловушки» при данном заболевании.

Основой морфологической картины является повреждение мембранозных и респираторных бронхиол, которое вызывает частичное или полное концентрическое сужение просвета бронхиолы, т.е. его облитерацию. Как правило, стенки альвеол и альвеолярные ходы не повреждаются. У большинства больных глубокие деструктивные изменения стенок бронхов отсутствуют, однако у некоторых обнаруживаются бронхоэктазы. Участки эмфизематозно раздутых альвеол чередуются с очаговыми дистелектазами и мелкоочаговыми ателектазами. Выявляется разрыв истонченных межальвеолярных перегородок и запустевание капиллярной сети. Происходит утолщение средней оболочки сегментарных, субсегментарных и более мелких ветвей лёгочной артерии. В венозной сети отмечается полнокровие.

Исходом процесса становится развитие участков склероза на фоне сохранной воздушности лёгочной ткани с явлениями гипоперфузии – картина «сверхпрозрачного лёгкого».

Течение заболевания зависит от различного объема поражения лёгких. Возможно развитие одностороннего поражения, иногда практически всего лёгкого, например при синдроме Свайра–Джеймса (Маклеода), а также изолированное поражение одной доли или отдельных сегментов обоих лёгких.

РБ определяется при повторении эпизодов бронхита без обструкции 2–3 раза в течение 1–2 лет на фоне ОРВИ. Известно, что дети, часто болеющие ОРВИ, составляют группу риска по развитию рецидивирующих бронхитов, которые характеризуются более длительным течением в связи с особенностями этиопатогенеза и возможным осложнением присоединения бактериальной инфекции.

Частота выявления микроорганизмов при рецидивирующем бронхите (из мокроты и трахеального аспирата) составляет около 50%: *Str. pneumoniae* – 51%, *Hem. Influenzae* – 31%, *Moraxella cat.* – 2% и другая микрофлора – 16%. В монокультуре бактерии выявляются у 85% детей, в ассоциациях – у 15%.

Распространенность рецидивирующих бронхитов составляет 16,4% на 1000 детей. Среди часто болеющих детей по обращаемости – 44,6%, из них у 70–80% наблюдается обструктивный синдром.

Большая частота бронхитов у детей на фоне ОРВИ указывает на возможное участие гиперреактивности бронхов и аллергического компонента. 80% детей имеют положительные кожные пробы и повышенный IgE. Однако сенсибилизация к аллергенам воздуха выявляется лишь у 15% детей с РБ и у 30% с РОБ (в сравнении с БА – у 80%). Чувствительность рецепторов бронхов усиливается при вирусной инфекции, сопровождающейся повреждением эпителия слизистой оболочки дыхательных путей.

Повторные ОРЗ могут способствовать сенсибилизации организма и создавать предпосылки для развития генерализованных реакций повышенной чувствительности с последующим формированием обструктивных бронхитов и БА.

При РБ не наблюдается нарушений гуморального иммунитета, редко отмечается селективное снижение IgA. Непосредственная роль хронических очагов инфекции не доказана.

Не исключено значение дисплазии соединительной ткани, так как у 90% детей отмечаются не только клинические признаки (повышенная эластичность кожи и высокая подвижность суставов), но и пролапс митрального клапана.

РОБ — бронхит с повторяющимися эпизодами бронхообструкции на фоне ОРВИ у детей раннего возраста (обычно до 4 лет), но в отличие от БА не имеющий приступообразного характера и не развивающийся в ответ на воздействие неинфекционных аллергенов. У большинства детей с аллергическими реакциями эпизоды бронхита повторяются чаще. При сохранении подобных эпизодов длительное время (от 2 до 5 лет) более оправдан диагноз «бронхиальная астма».

В группу риска по развитию РОБ входят дети, имеющие кожные проявления в 1-й год жизни, с высоким уровнем IgE или положительными кожными пробами, имеющие родителей с аллергическими заболеваниями, перенесшие три и более обструктивных эпизода приступообразного характера, возникающих без температуры. Следует подчеркнуть, что рецидивирующие бронхиты чаще наблюдаются у детей раннего возраста и у большинства из них эпизоды обструкции с возрастом прекращаются и дети выздоравливают.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз бронхита устанавливают на основе его клинической картины (например, наличие обструктивного синдрома) и при отсутствии признаков поражения лёгочной ткани (нет инфильтративных или очаговых теней на рентгенограмме). Нередко бронхит сочетается с пневмонией, в таком случае он выносится в диагноз при существенном дополнении клинической картины болезни. В отличие от пневмонии бронхит при ОРВИ всегда имеет диффузный характер и обычно равномерно поражает бронхи обоих лёгких. При преобладании локального бронхитического изменения в какой-либо части лёгкого используют соответствующие определения: базальный бронхит, односторонний бронхит, бронхит приводящего бронха и др.

Клиническое обследование

Острый бронхит (простой). Основной симптом — кашель. Вначале заболевания кашель имеет сухой характер, через 1–2 сут становится влажным, сохраняется в течение 2 нед. Более длительный кашель наблюдается после перенесенного ранее трахеита. В случае если приступы кашля (особенно у школьников) продолжаются в течение 4–6 нед при отсутствии других симптомов, следует думать об иной возможной причине, например коклюше, инородном теле в бронхе и др.

Мокрота в начале болезни имеет слизистый характер. На 2-й неделе болезни мокрота может приобретать зеленоватый цвет, обусловленный примесью продуктов дегидратации фибрина, а не присоединением вторичной бактериальной инфекции, и не требует назначения антибиотиков.

У детей первого года жизни может наблюдаться умеренная одышка (частота дыхательных движений (ЧДД) до 50 в минуту). Перкуторно иногда определяется коробочный оттенок лёгочного звука, либо изменения отсутствуют. При аускультации в лёгких выслушиваются диффузные сухие и влажные крупо- и среднепузырчатые хрипы, которые могут меняться по количеству и характеру, но не исчезают при кашле. У некоторых детей во сне появляются свистящие хрипы на выдохе. Асимметричность аускультативных изменений должна настораживать в плане пневмонии.

Острый обструктивный бронхит. Синдром бронхиальной обструкции характеризуется одышкой (ЧДД до 60–70 в минуту), усилением навязчивого

сухого кашля, появлением сухих свистящих хрипов на фоне удлиненного выдоха не только при аускультации, но и слышимых на расстоянии. У половины больных выслушиваются и влажные необильные мелкопузырчатые хрипы. Грудная клетка вздута. Температура умеренная или отсутствует. Отмечается беспокойство ребёнка.

Острый бронхиолит обычно развивается как первый обструктивный эпизод на 3–4-е сутки ОРВИ, чаще РС-вирусной этиологии. Обструкция бронхов связана больше с отечностью слизистой, а не с бронхоконстрикцией. Температура тела обычно нормальная или субфебрильная. Для бронхиолита характерна одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки (яремной ямки и межреберных промежутков), раздуванием крыльев носа у маленьких детей, с ЧДД до 70–90 в минуту, удлинение выдоха (при тахипноэ может отсутствовать). Кашель сухой, иногда с «высоким» спастическим звуком. Отмечается периоральный цианоз.

Острый облитерирующий бронхиолит (постинфекционный облитерирующий бронхиолит). Заболевание характеризуется крайне тяжелым течением и яркой клинической картиной. В остром периоде наблюдаются тяжелые дыхательные расстройства на фоне стойкой фебрильной температуры и цианоза. Отмечается шумное «свистящее» дыхание. При аускультации на фоне удлиненного выдоха выслушивается обилие крепитирующих и мелкопузырчатых влажных хрипов, обычно асимметричных.

Микоплазменный бронхит чаще развивается у детей школьного возраста. Отличительной особенностью микоплазменного бронхита является высокая температурная реакция с первых дней заболевания, конъюнктивит, обычно без выпота, навязчивый кашель, выраженный обструктивный синдром (удлинение выдоха, свистящие хрипы) при отсутствии токсикоза и нарушения общего самочувствия. Катаральные явления выражены незначительно.

При микоплазменной инфекции поражаются мелкие бронхи, поэтому при аускультации выслушиваются крепитирующие хрипы и масса мелкопузырчатых влажных, которые локализуются асимметрично, что указывает на неравномерность поражения бронхов.

Микоплазменный бронхит может протекать атипично: без обструктивного синдрома и одышки. Заподозрить данную этиологию бронхита позволяет наличие асимметричных хрипов и конъюнктивит.

Хламидийный бронхит у детей первых месяцев жизни вызывается *Chlamidia trachomatis*. Заражение происходит во время родов от матери, имеющей хламидийную инфекцию гениталий. На фоне хорошего самочувствия и нормальной температуры в возрасте 2–4 мес возникает картина бронхита. Появляется кашель, который на 2–4-й нед усиливается. В некоторых случаях он становится приступообразным, как при коклюше, но в отличие от последнего протекает без реприз. Явления обструкции и токсикоза выражены мало, одышка умеренная. На фоне жесткого дыхания выслушиваются мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы.

В диагностике хламидийного бронхита помогает характерный анамнез, наличие конъюнктивита на первом месяце жизни.

У детей школьного возраста и подростков бронхит вызывается *Chlamidia pneumonia* и характеризуется нарушением общего состояния, высокой температурой, охриплостью голоса за счет сопутствующего фарингита, может наблюдаться боль в горле. Часто развивается обструктивный синдром, который может способствовать развитию «БА позднего начала».

В этих случаях необходимо исключение пневмонии, что подтверждается отсутствием очаговых или инфильтративных изменений в лёгких на рентгенограмме.

РБ. Основными симптомами РБ являются умеренное повышение температуры в течение 2–3 сут с последующим появлением кашля, чаще влажного, но малопродуктивного. Затем кашель становится продуктивным с выделением слизисто-

гнойной мокроты. При аускультации выслушиваются влажные разнокалиберные хрипы распространенного характера. Заболевание может длиться от 1 до 4 нед.

РОБ. В первые дни ОРВИ (2–4-е сутки) синдром бронхиальной обструкции протекает как острый обструктивный бронхит, но синдром обструкции может сохраняться длительно с одышкой, вначале сухим, а затем влажным кашлем с выделением слизисто-гнойной мокроты. При аускультации выслушиваются сухие свистящие и разнокалиберные влажные хрипы на фоне удлиненного выдоха, хрипы могут быть слышны на расстоянии.

Лабораторная диагностика

Острый бронхит (простой). Изменения в клиническом анализе крови чаще обусловлены вирусной инфекцией, может наблюдаться умеренный лейкоцитоз.

Острый обструктивный бронхит. В гемограмме отмечаются характерные признаки вирусной инфекции.

Острый бронхиолит. В гемограмме — гипоксемия (p_aO_2 снижается до 55–60 мм рт. ст.) и гипервентиляция (p_aO_2 снижается).

Острый облитерирующий бронхиолит (постинфекционный облитерирующий бронхиолит). В клиническом анализе крови отмечается умеренный лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг, повышение СОЭ. Также характерны гипоксемия и гиперкапния.

Микоплазменный бронхит. В клиническом анализе крови обычно нет изменений, иногда увеличивается СОЭ при нормальном содержании лейкоцитов. В диагностике надежных экспресс-методик не существует. Специфический IgM появляется намного позже. Нарастание титра антител позволяет поставить лишь ретроспективный диагноз.

Хламидийный бронхит. В гемограмме отмечается лейкоцитоз, эозинофилия, повышение СОЭ. Хламидийные антитела класса IgM выявляются в титре 1:8 и более, класса IgG в титре 1:64 и выше при условии, что у матери они ниже, чем у ребёнка.

Инструментальные методы

Острый бронхит (простой). Рентгенологические изменения в лёгких обычно представлены в виде усиления лёгочного рисунка, чаще в прикорневых и нижнемедиальных зонах, иногда отмечается усиление воздушности лёгочной ткани. Очаговые и инфильтративные изменения в лёгких отсутствуют.

Острый обструктивный бронхит. На рентгеновском снимке — вздутие ткани лёгких.

Острый бронхиолит. На рентгенограммах выявляются признаки вздутия ткани лёгких, усиление бронхососудистого рисунка, реже — мелкие ателектазы, линейные и очаговые тени.

Острый облитерирующий бронхиолит (постинфекционный облитерирующий бронхиолит). На рентгенограммах выявляются мягкотеневые сливающиеся очаги, чаще односторонние, без четких контуров — «ватное лёгкое» с картиной воздушной бронхограммы. Дыхательная недостаточность нарастает первые две недели.

Микоплазменный бронхит. На рентгенограмме отмечается усиление лёгочного рисунка, по локализации совпадающее с локализацией максимального количества хрипов. Иногда тень бывает настолько выражена, что ее необходимо дифференцировать от участка негомогенной инфильтрации, типичной для микоплазменной пневмонии.

Хламидийный бронхит. На рентгенограмме в случае хламидийной пневмонии отмечаются мелкоочаговые изменения, а в клинической картине преобладает выраженная одышка.

РБ. Рентгенологически отмечается усиление бронхососудистого рисунка, у 10% детей — повышенная прозрачность лёгочной ткани.

РОБ. На рентгенограммах выявляется некоторое вздутие лёгочной ткани, усиление бронхососудистого рисунка, отсутствие очагов инфильтрации лёгочной ткани (в отличие от пневмонии). Следует исключать хронические заболевания лёгких, которые также протекают с обструкцией: муковисцидоз, облитерирующий бронхиолит, врожденные пороки развития лёгких, хроническая аспирация пищи и др.

Дифференциальная диагностика

Острый бронхит (простой). При повторных эпизодах обструктивного бронхита следует исключать БА.

Острый обструктивный бронхит. В случае упорного течения обструктивного бронхита, устойчивого к терапии, необходимо думать о других возможных его причинах, например о пороках развития бронхов, инородном теле в бронхах, привычной аспирации пищи, стойком воспалительном очаге и т.д.

ПРОГНОЗ

Острый бронхит (простой). Прогноз благоприятный.

Острый обструктивный бронхит. Прогноз обычно благоприятный. На фоне терапии дыхательные расстройства уменьшаются на 2–3-е сутки болезни, хотя свистящие хрипы на фоне удлиненного выдоха могут выслушиваться более длительно, особенно у детей с выраженным рахитом или при аспирационном синдроме.

Острый бронхиолит. При благоприятном течении острого бронхиолита обструкция достигает максимума в течение первых двух дней, затем одышка уменьшается и исчезает к 7–14-м суткам. Редко развиваются осложнения, например пневмоторакс, медиастинальная эмфизема и бактериальная пневмония. Подозрение на развитие пневмонии должно возникать при асимметричной аускультативной картине, стойкой температуре, выраженной интоксикации, лейкоцитозе. Диагноз подтверждается на рентгенограмме в виде инфильтративных теней.

У детей, перенесших острый бронхиолит аденовирусной этиологии с высокой температурой, обструкция сохраняется более длительно (14 сут и более). Сохранение локальных хрипов над участком лёгкого, нарастание дыхательной недостаточности, фебрильная температура в поздние сроки болезни могут указывать на процесс развития облитерации бронхиол, т.е. формирование облитерирующего бронхиолита.

Острый облитерирующий бронхиолит (постинфекционный облитерирующий бронхиолит). При благоприятном исходе на 14–21-е сутки болезни обычно снижается температура и полностью исчезают физикальные симптомы заболевания, но иногда сохраняется гипоперфузия доли лёгкого I–II степени, без типичных признаков синдрома Маклеода. У таких больных в течение многих лет на фоне ОРВИ могут выслушиваться хрипы над зоной поражения.

В случае неблагоприятного исхода после нормализации температуры сохраняется бронхиальная обструкция, что свидетельствует о хронизации процесса. На 21–28-е сутки болезни выслушиваются хрипы, свистящее дыхание, что иногда напоминает приступ БА. К 6–8-й неделе возможно формирование феномена сверхпрозрачного лёгкого.

РБ. У половины больных РБ при определении функции внешнего дыхания (ФВД) определяются обструктивные нарушения вентиляции, нерезкие и обратимые, у 20% — в периоде ремиссии выявляется скрытый бронхоспазм.

У 10% больных развивается впоследствии РОБ, типичная БА — у 2% (фактор риска — скрытый бронхоспазм).

ЛЕЧЕНИЕ

Предлагаемые протоколы лечения острых бронхитов включают необходимые и достаточные назначения.

Простой острый вирусный бронхит: лечение на дому.

Обильное теплое питье (100 мл/кг в сутки), массаж грудной клетки, при влажном кашле — дренаж.

Антибактериальная терапия показана только при сохранении повышенной температуры более 3 сут (амоксициллин, макролиды и др.).

Микоплазменный или хламидийный бронхит — кроме вышеуказанных назначений требуется приём курса макролидов в течение 7–10 сут. При явлениях бронхообструкции показано назначение бронхоспазмолитических препаратов: сальбутамол, ипратропия бромид + фенотерол (беродуал▲) и др. (преимущественно в виде раствора для ингаляций через небулайзер).

Обструктивный бронхит, бронхиолит требуют госпитализации при выраженных явлениях обструкции с дыхательной недостаточностью, особенно в случае неэффективности терапии. Противокашлевые средства, горчичники не назначают.

При явлениях выраженной бронхообструкции необходим приём бронхоспазмолитических препаратов: сальбутамол, ипратропия бромид + фенотерол (беродуал▲) и др. (преимущественно в виде раствора для ингаляций через небулайзер).

При явлениях бронхиолита с повторными эпизодами показаны глюкокортикоиды (дозированный аэрозоль или раствор для ингаляций) — длительно (1–3 мес).

При явлениях гипоксии — кислородотерапия.

Муколитические и мукорегуляторные средства (группа ацетилцистеинов и амброксолгидрохлоридов), вводимые преимущественно ингаляционным путём через небулайзер или в виде таблеток и порошков.

Массаж грудной клетки и дренаж на 2–3-е сутки болезни для улучшения эвакуации мокроты и снижения явлений бронхоспазма.

При **облитерирующем альвеолите** к спазмолитикам следует добавить:

- ✧ антибиотики широкого спектра действия;
- ✧ системные глюкокортикоиды внутрь;
- ✧ кислородотерапия.

Расчет жидкости для инфузии должен составлять не более 15–20 мл/кг в сутки.

Дополнительно при бронхитах можно назначить:

- ✧ при достаточно выраженных симптомах интоксикации противовирусные препараты (интерферон интраназально, свечи интерферона ректально или эндоназальная мазь, римантадин, арбидол▲ и др.);
- ✧ отхаркивающие средства при малопродуктивном кашле;
- ✧ при вязкой мокроте муколитики;
- ✧ противовоспалительная и противогистаминная терапия: фенспирид (эреспал▲) способствует уменьшению отека слизистой оболочки и гиперсекреции, улучшению дренажной функции бронхов, мукоцилиарного клиренса, уменьшению кашля и бронхиальной обструкции;
- ✧ фузафюнгин (биопарокс▲) при фарингите, очагах инфекции ЛОР-органов;
- ✧ при РС-вирусном бронхиолите у детей из группы риска (глубоконедоношенные, дети с бронхолёгочной дисплазией), в том числе с целью профилактики — паливизумаб.

При **РБ** и **РОБ** лечение проводится, как правило, на дому. Необходимо создать особый микроклимат: влажность не менее 60% при температуре 18–19 °С, частое проветривание, исключить контакт с табачным дымом. Следует минимизировать приём ЛС, учитывая частоту повторения эпизодов. Системные антибиотики показаны только в случае развития осложнений со стороны ЛОР-органов (амоксициллин, макролиды и др.).

Общим в лечении РБ и РОБ является то, что дети в межприступном периоде нуждаются в базисной терапии. Немедикаментозная терапия: закаливание, спортивная активность, лечебная физкультуура (ЛФК), санаторно-курортное лечение. Санация хронических очагов инфекции. Профилактические прививки.

Базисная терапия РБ: кетотифен 0,05 мг/кг в сутки длительно (в течение 3–6 мес).

Базисная терапия РОБ: дополнительно ингаляции кромоглициевой кислоты в виде дозированного аэрозоля или через небулайзер в виде раствора (интал▲, кромогексал▲ и др.) или глюкокортикоидов (дозированный аэрозоль или раствор для ингаляций) — длительно (от 1 до 3 мес). Начинать лечение следует при очередном обострении.

Дополнительные назначения:

- Противовирусные препараты (интерферон интраназально, свечи интерферона ректально или эндоназальная мазь, римантадин, арбидол▲ и др.).
- Муколитические и мукорегуляторные средства (группа ацетилцистеинов и амброксолгидрохлоридов), вводимые преимущественно ингаляционным путём через небулайзер или в виде таблеток и порошков.
- При РОБ показано назначение бронхоспазмолитических препаратов: сальбутамол, ипратропия бромид + фенотерол (беродуал▲) и др. (преимущественно в виде раствора для ингаляций через небулайзер).
- Противовоспалительная и противогистаминная терапия: фенспирид (эреспал▲) способствует уменьшению отека слизистой оболочки и гиперсекреции, улучшению дренажной функции бронхов, мукоцилиарного клиренса, уменьшению кашля и бронхиальной обструкции.
- Фузафюнгин (биопарокс▲) при фарингите, очагах инфекции ЛОР-органов.
- Немедикаментозные методы лечения: обильное теплое питье, массаж грудной клетки, при влажном кашле — дренаж.

Глава 75

Бронхиальная астма

БА — хроническое аллергическое воспалительное заболевание дыхательных путей, в котором принимают участие многие клетки и клеточные элементы. Хроническое воспаление обусловливает развитие бронхиальной гиперреактивности, которая приводит к повторным эпизодам свистящих хрипов, одышке, чувству заложенности в груди и кашлю, особенно по ночам или ранним утром. Во время этих эпизодов обычно отмечают диффузную, вариабельную бронхиальную обструкцию, обратимую спонтанно или под действием лечения.

КОДЫ ПО МКБ-10

J45.0 Астма с преобладанием аллергического компонента.
J45.1 Неаллергическая астма.
J45.9 Астма неуточнённая.
J46 Астматический статус [*status asthmaticus*].

Эпизоды тяжёлого обострения БА, продолжающиеся более 24 ч, традиционно определяемые как астматический статус (*status asthmaticus*), в современных руководствах по респираторной медицине обозначают терминами: острая тяжёлая астма (*acute severe asthma*), жизнеугрожающая астма (*life threatening asthma*), астма, близкая к фатальной (*near-fatal asthma*). Во все определения вложен единый смысл — необычная тяжесть и резистентность к обычному бронходилатирующему лечению, а не только длительность развития приступа.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространённость БА у детей варьирует в различных странах и популяциях, однако среди хронической патологии органов дыхания она занимает ведущее место. Результаты крупных эпидемиологических исследований свидетельствуют, что своевременная диагностика БА запаздывает, так, например, продолжительность периода между первыми симптомами болезни и установлением диагноза в среднем превышает 4 года. Такая ситуация может быть обусловлена в первую очередь незнанием практическими врачами чётких критериев диагностики БА, нежеланием регистрации болезни из-за боязни ухудшить отчётные показатели, негативным отношением родителей ребёнка к данному диагнозу и др.

Данные, полученные в рамках эпидемиологического исследования по программе ISAAC, проведённого в России, демонстрируют,

что распространённость симптомов БА сопоставима в разных РФ. Так, например, данный показатель в детской популяции в Москве составляет 16,9%, 10,6; 11,1; 11,4% — в Иркутске, Новосибирске и Томске соответственно. В отличие от этого частота диагнозов, установленных в учреждениях практического здравоохранения, значительно ниже. Так, симптомы астмы (в среднем по РФ) регистрированы у 9,7% опрошенных, а диагноз был установлен лишь у 3,75% детей.

По данным D.B. Coultas и J.M. Samet (1993), распространённость астмы варьирует в популяции в зависимости от половозрастных характеристик. Установлено, что в раннем возрасте чаще болеют мальчики, чем девочки (6% по сравнению с 3,7%), однако в пубертатном периоде частота заболевания одинакова у лиц обоих полов.

Более высокая распространённость БА у детей характерна для экологически неблагополучных промышленных районов городов. У жителей города БА регистрируют чаще, чем у жителей села (7,1 и 5,7% соответственно). В исследованиях, выполненных в разных странах, показана большая распространённость БА в регионах с влажным и тёплым климатом и меньшая — в высокогорных районах, что связанно с различным уровнем насыщенности воздуха аэроаллергенами. Несмотря на множество существующих гипотез, ни одна из них не объясняет в полной мере рост частоты БА и других аллергических болезней.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика БА — система комплексных мер, направленная на предупреждение заболевания, обострения болезни, а также уменьшение неблагоприятных последствий. Различают первичную, вторичную и третичную профилактику БА.

Первичная профилактика

Первичная профилактика направлена на лиц группы риска и предусматривает предотвращение у них аллергической сенсибилизации (образование IgE). Известно, что сенсибилизация может возникнуть уже внутриутробно, во II триместре беременности. Нарушение барьерных функций плаценты ведёт к поступлению в амниотическую жидкость аллергенов, даже небольших концентраций которых достаточно для развития у плода реагинового иммунного ответа. Именно поэтому профилактикой аллергии у плода в этом периоде служит предупреждение патологического течения беременности.

Фактически единственное мероприятие, направленное на развитие толерантности в постнатальном периоде, — сохранение естественного вскармливания ребёнка до 4–6 мес жизни. Однако следует обратить внимание, что эффект грудного вскармливания носит транзиторный и кратковременный характер. Среди мероприятий первичной профилактики обосновано исключение влияния табачного дыма, воздействие которого как в пренатальном, так и в постнатальном периодах имеет неблагоприятное влияние на развитие и течение заболеваний, сопровождаемых бронхиальной обструкцией.

Вторичная профилактика

Мероприятия вторичной профилактики ориентированы на детей, у которых при существовании сенсибилизации симптомы БА отсутствуют. Для этих детей характерны:

- ✧ отягощённый семейный анамнез в отношении БА и других аллергических заболеваний;
- ✧ другие аллергические заболевания (атопический дерматит, АР и др.);
- ✧ повышение уровня общего IgE в крови в сочетании с выявлением значимых количеств специфических IgE к коровьему молоку, куриному яйцу, аэроаллергенам.

В целях вторичной профилактики БА в этой группе риска предлагают превентивное лечение цетиризином. Так, в исследовании ETAC (*Early Treatment of the Atopic Child, The UCB Institute of Allergy*, 2001) показано, что назначение данного препарата в дозе 0,25 мг/кг в сутки в течение 18 мес детям из группы высокого риска с бытовой или пыльцевой сенсибилизацией приводит к снижению частоты бронхообструкции с 40 до 20%. Однако позже было показано, что уменьшение риска развития БА выявлено в очень маленьких группах пациентов с атопическим дерматитом (34 и 56 пациентов с пыльцевой и бытовой сенсибилизацией соответственно). Вследствие малой доказательности исследование ETAC было изъято из новой редакции GINA (*Global Initiative for Asthma*, 2006).

Третичная профилактика

Цель третичной профилактики — улучшение контроля БА и уменьшение потребности в медикаментозном лечении путём устранения факторов риска неблагоприятного течения заболевания.

Необходима большая осторожность при вакцинации детей с БА. Учитывают следующие моменты:

- ✧ иммунизацию проводят детям с БА только при достижении контроля длительностью 7–8 нед и всегда на фоне базисного лечения;
- ✧ вакцинацию исключают в периоде обострения БА независимо от её степени тяжести;
- ✧ индивидуально решают вопрос о вакцинации против пневмококка и гемофильной палочки (Пневмо23, Превнар, Хиберикс, АктХиб и др.) при рецидивировании респираторной инфекции верхних и/или нижних дыхательных путей, способствующей неконтролируемому течению БА (при достижении контроля заболевания);
- ✧ детей, получающих аллергенспецифическую иммунотерапию, вакцинируют только через 2–4 нед после введения очередной дозы аллергена;
- ✧ пациентам со среднетяжёлой и тяжёлой астмой рекомендуют вакцинацию против гриппа ежегодно или при общей вакцинации населения (предотвращает осложнения гриппа, которые чаще бывают при астме; современные противогриппозные вакцины редко вызывают побочные эффекты и обычно безопасны у детей старше 6 мес и взрослых).

При использовании интраназальных вакцин у детей младше 3 лет возможно повышение частоты обострений астмы.

Большое значение имеет здоровый образ жизни, профилактика респираторных инфекций, санация ЛОР-органов, рациональная организация быта с исключением активного и пассивного табакокурения, контактов с пылью, животными, птицами, устранению плесени, сырости, тараканов в жилом помещении. Необходима известная осторожность в применении лекарственных препаратов, особенно антибиотиков пенициллиновой группы, ацетилсалициловой кислоты и других НПВП у детей с атопией. Существенное влияние на контроль астмы может оказывать лечение сопутствующих заболеваний: аллергического бронхолёгочного аспергиллёза, гастроэзофагеального рефлюкса, ожирения (ограниченное число исследований), ринита/синусита. Важный раздел третичной профилактики — регулярное базисное противовоспалительное лечение (см. раздел «Лечение»).

Элиминационный режим

Элиминация бытовых, эпидермальных и других причинных аллергенов — необходимый компонент в достижении контроля БА и уменьшении частоты обострений. Согласно современным представлениям элиминационные мероприятия индивидуальны для каждого больного и содержат рекомендации по уменьшению воздействия клещей домашней пыли, аллергенов животных, тараканов, грибков

и других неспецифических факторов. В ряде исследований показано, что несоблюдение элиминационного режима даже на фоне адекватного базисного лечения способствовало повышению бронхиальной гиперреактивности и усилению симптомов БА и не позволяло достичь полного контроля над заболеванием. Важно использовать комплексный подход, так как большинство вмешательств по элиминации, применяемых по отдельности, в целом нерентабельны и неэффективны.

СКРИНИНГ

Всем детям старше 5 лет с рецидивирующими свистящими хрипами проводят:
- ✧ спирометрию;
- ✧ пробы с бронхолитиком;
- ✧ пикфлоуметрию с ведением дневника самоконтроля;
- ✧ аллергологическое обследование.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификации БА:
- ✧ по этиологии;
- ✧ по степени тяжести и уровню контроля;
- ✧ по периоду болезни.

Классификация бронхиальной астмы по этиологии

Различают аллергическую и неаллергическую формы болезни. У детей в 90–95% случаев имеет место аллергическая/атопическая БА. К неаллергической относят неиммунные формы астмы. Поиск специфических причинных факторов окружающей среды важен для назначения элиминационных мероприятий и в определённых ситуациях (при чётких доказательствах связи между экспозицией аллергена, симптомами болезни и IgE-зависимым механизмом) — аллергенспецифической иммунотерапии.

Классификация бронхиальной астмы по степени тяжести

Классификация тяжести БА, представленная в GINA (2006), прежде всего ориентирована на клинико-функциональные параметры заболевания [следует учитывать количество дневных и ночных симптомов в день/неделю, кратность применения β_2-адреномиметиков короткого действия, значения пиковой скорости выдоха (ПСВ) или объёма форсированного выдоха за первую секунду ($ОФВ_1$) и суточные колебания ПСВ (вариабельность)]. Однако возможно изменение степени тяжести БА. Помимо клинико-функциональных нарушений, характерных для данной патологии, при классификации астмы учитывают объём текущего лечения, степень контроля заболевания, а также его период.

Классификация по периоду болезни предусматривает два периода — обострение и ремиссию.

Клинико-функциональные критерии диагноза бронхиальной астмы

Классификация БА у детей по степени тяжести представлена в табл. 75-1. Для каждой степени характерны определённые изменения клинико-функциональных параметров. Важно, что наличие хотя бы одного признака, соответствующего более высокой чем остальные признаки степени тяжести, позволяет определить ребёнка в данную категорию. Стоит отметить, что использовать критерии, приведённые в табл. 75-1, для верификации степени тяжести астмы следует лишь в тех случаях, если пациент никогда не получал противовоспалительное лечение или использовал противоастматические препараты (см. раздел «Лечение») более 1 мес назад. Такой подход к оценке тяжести болезни используют для решения вопроса о стартовой терапии и оценки тяжести нарушений/ограничений жизнедеятельности при медико-социальной экспертизе.

Таблица 75-1. Классификация бронхиальной астмы по степени тяжести (GINA, 2006)

Характеристики	Степень тяжести			
	Интермиттирующая	Персистирующая		
	Лёгкая	Лёгкая	Средней степени	Тяжёлая
Дневные симптомы	<1 раза в неделю	>1 раза в неделю, но <1 раза в день	Ежедневно	Ежедневно
Ночные симптомы	<2 раз в месяц	>2 раз в месяц	>1 раза в неделю	Частые симптомы
Обострения	Кратковременные	Нарушают активность и сон	Нарушают активность и сон	Частые обострения
$ОФВ_1$ или ПСВ (от должного)	>80%	>80%	60–80%	<60%
Вариабельность ПСВ или $ОФВ_1$	<20%	≤20–30%	>30%	>30%

Определение уровня контроля в зависимости от ответа на лечение

Несмотря на первостепенное значение (для определения степени тяжести БА) клинико-функциональных параметров, а также объёма лечения, приведённая классификация заболевания не отражает ответ на проводимое лечение. Так, пациент может обратиться к врачу с симптомами астмы, соответствующими средней степени тяжести, в результате ему будет поставлен диагноз среднетяжёлой персистирующей БА. Однако в случае недостаточного объёма фармакотерапии в течение некоторого времени клинические проявления заболевания будут соответствовать тяжёлой персистирующей астме. С учётом данного положения для принятия решения об изменении объёма текущего лечения эксперты GINA предложили различать не только степень тяжести, но и уровень контроля заболевания (табл. 75-2).

Таблица 75-2. Уровни контроля над бронхиальной астмой (GINA, 2006)

Характеристики	Контролируемая БА (всё перечисленное)	Частично контролируемая БА (любое проявление в течение 1 нед)	Неконтролируемая БА
Дневные симптомы	Нет (≤2 эпизодов в неделю)	>2 в неделю	Наличие трёх или более признаков частично контролируемой БА в течение любой недели
Ограничение активности	Нет	Есть — любой выраженности	
Ночные симптомы / пробуждения	Нет	Есть — любой выраженности	
Потребность в препаратах неотложной помощи	Нет (≤2 эпизодов в неделю)	>2 в неделю	
Показатели функции лёгких (ПСВ или $ОФВ_1$)[1]	Норма	>80% от должного (или от наилучшего показателя для данного пациента)	
Обострения	Нет	1 в год или более[2]	Любая неделя с обострением[3]

1. Исследование функции лёгких не служит надёжным методом у детей 5 лет и младше.
2. При каждом обострении необходим пересмотр поддерживающего лечения и оценка его адекватности.
3. По определению, развитие любого обострения говорит о том, что бронхиальная астма не контролируется.

Периодическая оценка уровня контроля над БА в соответствии с критериями, указанными в табл. 75-2, позволит наиболее индивидуально подбирать пациенту режим фармакотерапии (см. раздел «Лечение»).

Диагноз аллергической и неаллергической астмы у детей

Принято различать аллергическую и неаллергическую формы БА, их характеризуют специфические клинические и иммунологические признаки. Термин «аллергическая астма» используют как базовый для астмы, опосредованной иммунологическими механизмами. Когда существуют указания на IgE-опосредованные механизмы (сенсибилизация к внешнесредовым аллергенам, повышенный уровень сывороточного IgE), говорят о IgE-опосредованной астме. У большинства пациентов (типичных атопиков — детей с наследственной предрасположенностью к высокой выработке IgE, с первой манифестацией проявлений в раннем возрасте) аллергические симптомы могут быть отнесены к атопической астме. Однако IgE-опосредованная астма не всегда может быть названа «атопической». У некоторых людей, которых нельзя охарактеризовать как атопиков, они не имеют сенсибилизации (в раннем возрасте) на распространённые аллергены, развитие IgE-опосредованной аллергии наступает позднее при экспозиции высоких доз аллергенов, часто в сочетании с адъювантами, такими, как табачный дым. В связи с этим термин «аллергическая астма» более широкий в сравнении с термином «атопическая астма». При неаллергическом варианте аллергенспецифические антитела при обследовании не выявляют, характерен низкий уровень сывороточного IgE, отсутствуют другие доказательства вовлечения иммунологических механизмов в патогенез заболевания.

Классификация в зависимости от периода болезни

Обострение — эпизоды нарастающей одышки, кашля, свистящих хрипов, заложенности в грудной клетке или какой-либо комбинации перечисленных клинических проявлений. Стоит отметить, что присутствие симптомов у пациентов с астмой в соответствии с критериями, приведёнными в табл. 75-1 и 75-2, — проявление заболевания, а не обострение. Так, например, если пациент имеет ежедневные симптомы, два ночных симптома в неделю и $ОФВ_1$=80%, врач констатирует факт наличия у больного астмы средней степени тяжести, поскольку всё перечисленное служит критериями этой формы заболевания (а не обострения). В том случае, когда у пациента к существующим симптомам добавляется дополнительная (сверх существующей) потребность в бронхолитиках короткого действия, увеличивается количество дневных и ночных симптомов, возникает выраженная одышка, констатируют обострение астмы, которое также необходимо классифицировать по степени тяжести (см. раздел «Определение степени тяжести обострений»).

Контроль — устранение проявлений заболевания на фоне текущего базисного противовоспалительного лечения астмы. Полный контроль (контролируемая астма) сегодня определён экспертами GINA как основная цель лечения астмы. Уровень его соответствует критериям, указанным в табл. 75-2.

Ремиссия — полное отсутствие симптомов болезни на фоне отмены базисного противовоспалительного лечения. Так, например, назначение соответствующего степени тяжести астмы фармакотерапевтического режима в течение некоторого времени приводит к уменьшению (возможно, к полному исчезновению) клинических проявлений болезни и восстановлению функциональных параметров лёгких. Такое состояние необходимо воспринимать как контроль над заболеванием. В случае же если функция лёгких остаётся неизменённой, а симптомов БА нет и после отмены лечения, констатируют ремиссию. Необходимо отметить, что у детей в пубертатном периоде иногда возникает спонтанная ремиссия заболевания.

ДИАГНОСТИКА

При типичных жалобах пациента используют определённый алгоритм диагностики (рис. 75-1).

Рис. 75-1. Алгоритм обследования пациентов с подозрением на БА (Evidence Based Medicine — согласно доказательной медицине; схема).

Анамнез и физикальное обследование

Вероятность БА возрастает, если в анамнезе присутствуют:

- ✧ атопический дерматит;
- ✧ аллергический риноконъюнктивит;
- ✧ отягощённый семейный анамнез по БА или другим атопическим заболеваниям.

Диагноз БА часто можно предположить, если у пациента присутствуют следующие симптомы:

- ✧ эпизоды одышки;
- ✧ свистящие хрипы;
- ✧ кашель, усиливающийся преимущественно в ночные или предутренние часы;
- ✧ заложенность в грудной клетке.

Появление или усиление симптомов:

- ✧ после эпизодов контакта с аллергенами (при контакте с животными, клещами домашней пыли, пыльцевыми аллергенами);
- ✧ в ночные и предутренние часы;
- ✧ при контакте с триггерами (химические аэрозоли, табачный дым, резкий запах);
- ✧ при перепадах температуры окружающей среды;
- ✧ при любых острых инфекционных заболеваниях дыхательных путей;
- ✧ при сильных эмоциональных нагрузках;
- ✧ при физической нагрузке (пациенты отмечают типичные симптомы БА или иногда длительный кашель, обычно возникающий через 5–10 мин после прекращения нагрузки, редко — во время нагрузки, который самостоятельно проходит в течение 30–45 мин).

При осмотре необходимо обратить внимание на следующие признаки, характерные для БА:

- ✧ одышка;
- ✧ эмфизематозная форма грудной клетки;

- ✧ вынужденная поза;
- ✧ дистанционные хрипы.

При перкуссии возможен коробочный перкуторный звук.

Во время аускультации определяют удлинение выдоха или свистящие хрипы, которые могут отсутствовать при обычном дыхании и обнаруживаться только во время форсированного выдоха.

Необходимо учитывать, что в связи с вариабельностью астмы проявления болезни могут отсутствовать, что не исключает БА. У детей в возрасте до 5 лет диагноз БА основан главным образом, на данных анамнеза и результатах клинического (но не функционального) обследования (большинство педиатрических клиник не располагают такой точной аппаратурой). У детей грудного возраста, имевших три эпизода свистящих хрипов и более, связанных с действием триггеров, при наличии атопического дерматита и/или АР, эозинофилии в крови следует подозревать БА, проводить обследование и дифференциальную диагностику.

Лабораторные и инструментальные методы

Спирометрия

У детей старше 5 лет необходимо проводить оценку функции внешнего дыхания. Спирометрия позволяет оценить степень обструкции, её обратимость и вариабельность, а также тяжесть течения заболевания. Однако спирометрия позволяет оценивать состояние ребёнка только на момент осмотра. При оценке показателей $ОФВ_1$ и форсированной жизненной ёмкости лёгких (ФЖЁЛ) важно ориентироваться на должные показатели, полученные в ходе популяционных исследований, которые учитывают этнические особенности, пол, возраст, рост.

Таким образом, оценивают следующие показатели:

- ✧ $ОФВ_1$;
- ✧ ФЖЁЛ;
- ✧ отношение $ОФВ_1$/ФЖЁЛ;
- ✧ обратимость бронхиальной обструкции — увеличение $ОФВ_1$ по крайней мере на 12% (или 200 мл) после ингаляции сальбутамола либо в ответ на пробное лечение ГКС.

Пикфлоуметрия

Пикфлоуметрия (определение ПСВ) — важный метод диагностики и последующего контроля лечения БА. Последние модели пикфлоуметров относительно недороги, портативны, выполнены из пластика и идеально подходят для использования пациентами старше 5 лет в домашних условиях с целью ежедневной оценки течения БА. При анализе показателей ПСВ у детей используют специальные номограммы, но более информативен ежедневный мониторинг ПСВ в течение 2–3 нед для определения индивидуального наилучшего показателя. ПСВ измеряют утром (обычно наиболее низкий показатель) до ингаляций бронхолитиков, если ребёнок их получает, и вечером перед сном (как правило, наиболее высокий показатель). Заполнение больным дневников самоконтроля с ежедневной регистрацией в нём симптомов, результатов ПСВ играет важную роль в стратегии лечения БА. Мониторинг ПСВ может быть информативен для определения ранних симптомов обострения заболевания. Дневной разброс показателей ПСВ более 20% рассматривают как диагностический признак БА, а величина отклонений прямо пропорциональна тяжести заболевания. Результаты пикфлоуметрии свидетельствуют в пользу диагноза БА, если ПСВ увеличивается по крайней мере на 15% после ингаляции бронхолитика или при пробном назначении ГКС.

Таким образом, важно оценить:

- ✧ суточную вариабельность ПСВ (разность между максимальным и минимальным значениями в течение дня, выраженную в процентах от средней за день ПСВ и усреднённую за 1–2 нед);

- ✧ минимальное значение ПСВ за 1 нед (измеряемой утром до приёма бронхолитика) в процентах от самого лучшего в этот же период показателя (Min/Max).

Выявление гиперреактивности дыхательных путей

У пациентов с симптомами, характерными для БА, но с нормальными показателями функции лёгких, в постановке диагноза БА может помочь исследование реакции дыхательных путей на физическую нагрузку.

У некоторых детей симптомы БА провоцирует только физическая нагрузка. В этой группе полезно проведение нагрузочного теста (6-минутный протокол нагрузки бегом). Использование этого метода исследования совместно с определением $ОФВ_1$ или ПСВ может быть полезно для постановки точного диагноза БА.

Для выявления бронхиальной гиперреактивности можно применять тест с метахолином℞ или гистамином. В педиатрии их назначают крайне редко (в основном у подростков), с большой осторожностью, по особым показаниям. При диагностике БА эти тесты имеют высокую чувствительность, но низкую специфичность.

Специфическую аллергологическую диагностику проводят врачи-аллергологи/иммунологи в специализированных учреждениях (отделениях/кабинетах).

Аллергологическое обследование обязательно для всех больных с БА, оно включает: сбор аллергологического анамнеза, проведение кожного тестирования, определение уровня общего IgE (и специфических IgE в случаях, когда невозможно проведение кожных проб).

Кожные тесты с аллергенами и определение уровней специфических IgE в сыворотке крови помогают выявить аллергический характер заболевания, установить причинно-значимые аллергены, на основании чего рекомендуют соответствующий контроль факторов окружающей среды (элиминационный режим) и разрабатывают схемы специфической иммунотерапии.

Неинвазивное определение маркёров воспаления дыхательных путей (дополнительные диагностические методы):

- ✧ исследование мокроты, спонтанно продуцируемой или индуцированной ингаляцией гипертонического раствора натрия хлорида, на клетки воспаления (эозинофилы или нейтрофилы);
- ✧ определение уровня оксида азота (NO) и окиси углерода (FeCO) в выдыхаемом воздухе.

Определение степени тяжести обострений бронхиальной астмы и показаний к госпитализации при обострении

Обострения БА классифицированы в соответствии с критериями, указанными в табл. 75-3.

Таблица 75-3. Определение тяжести обострений бронхиальной астмы

Показатель	Лёгкое обострение	Среднетяжёлое обострение	Тяжёлое обострение	Остановка дыхания неизбежна
Одышка	При ходьбе; может лежать	При разговоре; плач тише и короче, трудности при кормлении; предпочитает сидеть	В покое; прекращает принимать пищу; сидит, наклоняясь вперед	
Речь	Предложения	Отдельные фразы	Отдельные слова	
Уровень бодрствования	Может быть возбуждён	Обычно возбуждён	Обычно возбуждён	Заторможен или в состоянии спутанного сознания
ЧДД[1]	Повышена	Повышена	Высокая (>30 в минуту)	Парадоксальное дыхание
Участие вспомогательных мышц в акте дыхания, втяжение надключичных ямок	Обычно нет	Обычно есть	Обычно есть	Парадоксальные движения грудной клетки и брюшной стенки

Окончание табл. 75-3

Свистящие хрипы	Умеренные	Громкие	Обычно громкие	Отсутствуют
ЧСС[1]	<100/мин	100–120 в минуту	>120 в минуту	Брадикардия
ПСВ	>80%	60–80%	<60%	
P_aO_2	Обычно нет необходимости измерять	>60 мм рт. ст.	<60 мм рт. ст.	
P_aCO_2	<45 мм рт. ст.	<45 мм рт. ст.	>45 мм рт.ст.	
S_aO_2	>95%	91–95%	<90%	
Парадоксальный пульс	Отсутствует, <10 мм рт. ст	Возможен, 10–25 мм рт. ст.	Часто, 20–40 мм рт. ст.	Отсутствие указывает на усталость дыхательных мышц

[1] Указаны показатели для детей школьного возраста и подростков, в каждом конкретном случае необходимо ориентироваться на возрастную норму.

Нормальная частота дыхания у детей:
- ✧ более 2 мес – <60 в минуту;
- ✧ 2–12 мес – <50 в минуту;
- ✧ 1–5 лет – <40 в минуту;
- ✧ 6–8 лет – <30 в минуту.

Нормальный пульс у детей:
- ✧ 2–12 мес – <160 в минуту;
- ✧ 1–2 лет – <120 в минуту;
- ✧ 2–8 лет – <110 в минуту.

Дифференциальная диагностика

Дети младшего возраста

Диагностика БА у детей младшего возраста представляет сложность в связи с возрастными ограничениями использования комплекса диагностических мероприятий, она основана в первую очередь на клинических признаках, оценке симптомов и данных физикального обследования.

Дифференцируют три варианта свистящих хрипов в анамнезе у детей раннего возраста:

- Преходящие ранние хрипы возникают в первые 3 года жизни и связаны с недоношенностью детей и курением родителей (хотя существуют работы, свидетельствующие о том, что бронхолёгочная дисплазия недоношенных детей служит предиктором развития астмы у детей; Eliezer Seguerra и соавт., 2006).
- Персистирующие хрипы с ранним началом связаны с ОРВИ (в возрасте до 2 лет – респираторно-синцитиальная вирусная инфекция) при отсутствии признаков атопии у детей.
- Хрипы с поздним началом/БА присутствуют в течение всего детства и продолжаются во взрослом возрасте при атопии в анамнезе пациентов.

Для дифференциальной диагностики БА и симптомов обструкции при ОРИ у детей раннего возраста используют критерии, указанные в табл. 75-4.

При повторных эпизодах свистящих хрипов необходимо исключать следующие заболевания:
- ✧ аспирация инородного тела;
- ✧ муковисцидоз;
- ✧ бронхолёгочная дисплазия;
- ✧ пороки развития, обусловливающие сужение внутригрудных дыхательных путей;
- ✧ синдром первичной цилиарной дискинезии;
- ✧ врождённый порок сердца;

Таблица 75-4. Клинические критерии дифференциальной диагностики бронхиальной астмы и симптомов обструкции на фоне острой респираторной инфекции у детей раннего возраста

Признаки	Бронхиальная астма	Симптомы обструкции при ОРИ
Возраст	Старше 1,5 лет	Младше 1 года
Появление бронхообструктивного синдрома	При контакте с аллергеном и/или в первые сутки ОРИ	Отсутствие взаимосвязи с контактом с аллергенами, появление симптомов на 3-й день ОРИ и позднее
Длительность эпизодов бронхообструктивного синдрома на фоне ОРИ	1–2 сут	3–4 сут и более
Повторность бронхообструктивного синдрома	2 раза и более	Впервые
Наследственная отягощённость аллергическими болезнями	Есть	Нет
В том числе бронхиальная астма по материнской линии	Есть	Нет
Немедленные аллергические реакции на пищевые продукты, медикаменты, профилактические прививки в анамнезе	Есть	Нет
Избыточная бытовая антигенная нагрузка, наличие сырости, плесени в жилом помещении	Есть	Нет

- ✧ гастроэзофагеальный рефлюкс;
- ✧ хронический риносинусит;
- ✧ туберкулёз;
- ✧ иммунодефициты.

Дети старшего возраста

У пациентов старшего возраста необходима дифференциальная диагностика БА со следующими заболеваниями:

- ✧ обструкция верхних дыхательных путей (респираторный папилломатоз);
- ✧ аспирация инородных тел;
- ✧ туберкулёз;
- ✧ гипервентиляционный синдром и панические атаки;
- ✧ другие обструктивные заболевания лёгких;
- ✧ дисфункция голосовых связок;
- ✧ необструктивные заболевания лёгких (например, диффузные поражения паренхимы лёгких);
- ✧ тяжёлая деформация грудной клетки со сдавлением бронхов;
- ✧ застойные пороки сердца;
- ✧ трахео- или бронхомаляция.

При следующих симптомах необходимо заподозрить отличное от БА заболевание.

- Данные анамнеза:
  - ✧ неврологическая дисфункция в неонатальном периоде;
  - ✧ отсутствие эффекта от применения бронхолитиков;
  - ✧ свистящие хрипы, связанные с кормлением или рвотой;
  - ✧ затруднение глотания и/или рецидивирующая рвота;
  - ✧ диарея;
  - ✧ плохая прибавка массы тела;
  - ✧ сохранение потребности в оксигенотерапии более 1 нед после обострения заболевания.
- Физикальные данные:
  - ✧ деформация пальцев рук в виде «барабанных палочек»;
  - ✧ шумы в сердце;
  - ✧ стридор;

- ✧ очаговые изменения в лёгких;
- ✧ крепитация при аускультации;
- ✧ цианоз.

- Результаты лабораторных и инструментальных исследований:
  - ✧ очаговые или инфильтративные изменения на рентгенограмме органов грудной клетки;
  - ✧ анемия;
  - ✧ необратимая обструкция дыхательных путей;
  - ✧ гипоксемия.

Примеры формулировки диагноза

- БА, аллергическая (бытовая, грибковая, пищевая аллергия), средней степени тяжести, персистирующая, частично контролируемая (J45.0).
- БА, атопическая (пыльцевая сенсибилизация), средней степени тяжести, персистирующая, обострение средней степени тяжести (J45.0).
- БА, неаллергическая, тяжёлая, персистирующая, контролируемая (J45.1).

ЛЕЧЕНИЕ

- Проведение элиминационных мероприятий, направленных на уменьшение или исключение воздействия причинных аллергенов.
- Фармакотерапия.
- Аллергенспецифическая иммунотерапия.
- Обучение больных и членов их семей.

Показания к госпитализации

- Тяжёлое обострение:
  - ✧ затруднённое дыхание в покое, вынужденное положение, отказ от еды у младенцев, возбуждение, сонливость или спутанное сознание, брадикардия или одышка (ЧДД более 30 в минуту);
  - ✧ громкие свистящие хрипы или их отсутствие;
  - ✧ частота сердечных сокращений (ЧСС) более 120 в минуту (у детей грудного возраста более 160 в минуту);
  - ✧ ПСВ менее 60% от должной или наилучшей индивидуальной величины, даже после начального лечения;
  - ✧ истощение ребёнка.
- Отсутствие быстрой и сохраняемой на протяжении не менее 3 ч явной реакции на бронходилататор.
- Отсутствие улучшения после начала лечения ГКС в течение 2–6 ч.
- Дальнейшее ухудшение состояния.
- Жизнеугрожающие обострения БА в анамнезе или госпитализация в реанимационное отделение, интубация по поводу обострения БА.
- Социальное неблагополучие.

Фармакотерапия

Различают две большие группы препаратов, используемых для лечения астмы у детей:

- ✧ средства базисного (поддерживающего, противовоспалительного) лечения;
- ✧ симптоматические.

К препаратам базисного лечения относят:

- ✧ ЛС с противовоспалительным и/или профилактическим эффектом (ГКС, антилейкотриеновые препараты, кромоны, анти-IgE-препараты);
- ✧ длительно действующие бронходилататоры (длительно действующие β_2-адреномиметики, препараты теофиллина с медленным высвобождением).

Наибольшая клиническая и патогенетическая эффективность в настоящее время показана при использовании ИГКС. Все препараты базисного противовоспалительного лечения принимают ежедневно и длительно. Такой принцип использования противовоспалительных ЛС (базисных) позволяет достичь контроля над болезнью и поддерживать его на должном уровне. Необходимо отметить, что на территории РФ для базисного лечения астмы у детей с использованием комбинированных препаратов, содержаших ИГКС [салметерол + флутиказон (серетид*) и будесонид + формотерол (симбикорт*)] с 12-часовым перерывом, зарегистрирован лишь режим стабильного дозирования. Другие схемы у детей не разрешены.

Средства, облегчающие симптомы:

- ингаляционные короткодействующие β_2-адреномиметики (наиболее эффективные бронходилататоры);
- антихолинергические препараты;
- препараты теофиллина с немедленным высвобождением;
- пероральные короткодействующие β_2-адреномиметики.

Эти препараты также называют средствами «скорой помощи»; использовать их необходимо для устранения бронхообструкции и сопутствующих ей острых симптомов (свистящие хрипы, чувство стеснения в груди, кашель). Данный режим применения ЛС (т.е. только в тех случаях, когда есть необходимость устранить появившиеся симптомы астмы) называют «режим по требованию».

Препараты для лечения БА вводят различными путями: внутрь, парентерально и ингаляционно. Последний предпочтительнее. При выборе устройства для ингаляции учитывают эффективность доставки ЛС, стоимость/эффективность, удобство применения и возраст пациента (табл. 75-5). У детей применяют три типа устройств для ингаляции: небулайзеры, дозирующие аэрозольные ингаляторы и порошковые ингаляторы.

Таблица 75-5. Средства доставки при бронхиальной астме (возрастные приоритеты)

Средство	Рекомендуемая возрастная группа	Комментарии
Дозирующий аэрозольный ингалятор (ДАИ)	>5 лет	Сложно координировать момент вдоха и нажатия на клапан баллончика, особенно детям. Около 80% дозы оседает в ротоглотке, необходимо полоскание полости рта после каждой ингаляции
ДАИ, активируемый вдохом	>5 лет	Применение данного средства доставки показано пациентам, не способным координировать момент вдоха и нажатия на клапан обычных ДАИ. Нельзя использовать ни с одним из существующих спейсеров, кроме «оптимизатора» для данного типа ингаляторов
Порошковый ингалятор	≥5 лет	При правильной технике использования эффективность ингаляции может быть выше, чем при применении ДАИ. Необходимо полоскать полость рта после каждого применения с целью снижения системной абсорбции
Спейсер	>4 лет <4 лет при применении лицевой маски	Применение спейсера снижает оседание препарата в ротоглотке, позволяет применять ДАИ с большей эффективностью, в случае наличия маски (в комплекте со спейсером) может быть использован у детей младше 4 лет
Небулайзер	<2 лет Пациенты любого возраста, которые не могут использовать спейсер или спейсер/лицевую маску	Оптимальное средство доставки для использования в специализированных отделениях и отделениях интенсивной терапии, а также при оказании неотложной помощи, так как необходимы наименьшие усилия от пациента и врача

Противовоспалительные (базисные) препараты

Ингаляционные глюкокортикоиды и комбинированные средства, их содержащие

В настоящее время ИГКС — самые эффективные препараты для контроля БА, поэтому их рекомендуют для лечения персистирующей БА любой степени тяжести. У детей школьного возраста поддерживающая терапия ИГКС позволяет контролировать симптомы БА, уменьшает частоту обострений и количество госпитализаций, повышает качество жизни, улучшает функцию внешнего дыхания, снижает гиперреактивность бронхов и уменьшает бронхоконстрикцию при физической нагрузке. Применение ИГКС у детей дошкольного возраста, страдающих БА, приводит к клинически значимому улучшению состояния, включая балльную оценку дневного и ночного кашля, свистящего дыхания и одышки, физической активности, применения препаратов неотложного действия и использования ресурсов системы здравоохранения. У детей используют беклометазон, флутиказон, будесонид. Применение этих препаратов в низких дозах безопасно; при назначении более высоких доз необходимо помнить о возможности развития побочных эффектов. Различают низкие, средние и высокие дозы ЛС, используемых для базисного лечения (табл. 75-6). Эквипотентные дозы, представленные в табл. 75-6, выработаны эмпирически, поэтому при выборе и смене ИГКС необходимо учитывать индивидуальные особенности пациента (ответ на лечение).

Таблица 75-6. Рассчитанные эквипотентные суточные дозы ингаляционных глюкокортикоидов

Препарат	Низкие суточные дозы, мкг	Средние суточные дозы, мкг	Высокие суточные дозы, мкг
Дозы для детей младше 12 лет			
Беклометазона дипропионат®	100–200	>200–400	>400
Будесонид[1]	100–200	>200–400	>400
Флутиказон	100–200	>200–500	>500
Дозы для детей старше 12 лет			
Беклометазона дипропионат®	200–500	>500–1000	>1000–2000
Будесонид	200–400	>400–800	>800–1600
Флутиказон	100–250	>250–500	>500–1000

[1]Сопоставления препаратов основаны на данных об их сравнительной эффективности.

ИГКС входят в состав комбинированных препаратов для лечения астмы [салметерол + флутиказон (серетид®) и формотерол + будесонид (симбикорт®)]. В большом количестве клинических исследований показано, что комбинация длительно действующих β_2-адреномиметиков и ИГКС в низкой дозе более эффективна, чем увеличение дозы последнего. Комбинированное лечение салметеролом и флутиказоном (в одном ингаляторе) способствует лучшему контролю БА, чем длительно действующий β_2-адреномиметик и ИГКС в отдельных ингаляторах. На фоне длительной терапии салметеролом и флутиказоном практически у каждого второго пациента можно достичь полного контроля БА (по данным исследования, включавшего пациентов в возрасте 12 лет и старше). Отмечают значительное улучшение показателей эффективности лечения: ПСВ, $ОФВ_1$, частоты обострений, качества жизни. В том случае если применение низких доз ИГКС у детей не позволяет достичь контроля над БА, рекомендован переход на использование комбинированным препаратом, что может быть хорошей альтернативой повышению дозы ИГКС. Это было показано в новом проспективном многоцентровом двойном слепом рандомизированном исследовании в параллельных группах продолжительностью 12 нед, где сравнивали эффективность комбинации салметерола и флутиказона в дозе 50/100 мкг 2 раза

в сутки и в 2 раза более высокой дозы флутиказона пропионата® (200 мкг 2 раза в сутки у 303 детей 4–11 лет с сохраняющимися симптомами БА, несмотря на предшествующее лечение низкими дозами ИГКС). Оказалось, что регулярное применение комбинации флутиказона/салметерола (серетида®) предотвращает симптомы и обеспечивает достижение контроля над астмой так же эффективно, как и вдвое большая доза ИГКС. Лечение серетидом® сопровождается более выраженным улучшением функций лёгких и снижением потребности в препаратах для облегчения симптомов астмы при хорошей переносимости: в группе серетида® прирост утренней ПСВ на 46% выше, а число детей с полным отсутствием потребности в «спасательной терапии» на 53% больше, чем в группе флутиказона пропионата. Использование комбинации формотерол/будесонид в составе одного ингалятора обеспечивает лучший контроль симптомов БА по сравнению с одним будесонидом у пациентов, у которых ранее ИГКС не обеспечивали контроля симптомов.

Влияние ИГКС на рост. Неконтролируемая или тяжёлая БА замедляет рост детей и уменьшает итоговый рост во взрослом возрасте. Ни в одном из продолжительных контролируемых исследований не показано никакого статистически или клинически значимого влияния на рост лечения ИКГС в дозе 100–200 мкг/сут. Замедление линейного роста возможно при длительном назначении любого ИГКС в высокой дозе. Однако дети с БА, получающие ИГКС, достигают нормального роста, хотя иногда позднее, чем другие дети.

Влияние на костную ткань. Ни в одном исследовании не было показано статистически значимого увеличения риска переломов костей у детей, получающих ИГКС.

Влияние на гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковую систему. Лечение ИГКС в дозе <200 мкг/сут (в пересчёте на будесонид) не сопровождается сколько-нибудь значимым угнетением гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы. Для более высоких доз также обычно нехарактерны клинически значимые изменения.

Кандидоз полости рта. Клинически выраженную молочницу отмечают редко, вероятно, она связана с сопутствующим лечением антибиотиками, применением высоких доз ИГКС и большой частотой ингаляций. Использование спейсеров и полоскание рта уменьшает частоту кандидоза.

Другие побочные эффекты. На фоне регулярного базисного противовоспалительного лечения не отмечено увеличения риска катаракты и туберкулёза.

Антагонисты лейкотриеновых рецепторов

Антилейкотриеновые препараты обеспечивают частичную защиту от бронхоспазма, вызванного физической нагрузкой, в течение нескольких часов после приёма. Добавление антилейкотриеновых препаратов к лечению в случае недостаточной эффективности низких доз ИГКС обеспечивает умеренное клиническое улучшение, в том числе статистически значимое уменьшение частоты обострений. Клиническая эффективность лечения антилейкотриеновыми препаратами была показана у детей в возрасте старше 5 лет при всех степенях тяжести БА, однако обычно эти препараты уступают ИГКС в низких дозах. Антилейкотриеновые препараты (зафирлукаст, монтелукаст) можно использовать для усиления лечения у детей при среднетяжёлой БА в тех случаях, когда заболевание недостаточно контролируется применением низких доз ИГКС. При применении антагонистов лейкотриеновых рецепторов в качестве монотерапии у больных с тяжёлой и среднетяжёлой БА отмечают умеренное улучшение функции лёгких (у детей 6 лет и старше) и контроля БА (у детей 2 лет и старше). Зафирлукаст обладает умеренной эффективностью в отношении функции внешнего дыхания у детей 12 лет и старше со среднетяжёлой и тяжёлой БА.

Кромоны

Кромоны обладают слабым противовоспалительным действием и по эффективности уступают даже низким дозам ИГКС. Кромоглициевая кислота менее эффективна, чем ИГКС в отношении клинических симптомов, функции внешнего дыхания, БА физического усилия, гиперреактивности дыхательных путей. Длительное лечение кромоглициевой кислотой при БА у детей по эффективности не отличается значительно от плацебо. Недокромил, назначенный перед физической нагрузкой, позволяет уменьшить тяжесть и продолжительность вызванной ею бронхоконстрикции. Недокромил, так же как и кромоглициевая кислота, менее эффективен, чем ИГКС. Кромоны противопоказаны при обострении БА, когда необходима интенсивная терапия бронхорасширяющими препаратами быстрого действия. Роль кромонов в базисном лечении БА у детей ограничена, особенно в дошкольном возрасте, в связи с отсутствием доказательств их эффективности. Проведённый в 2000 г. метаанализ не позволил сделать однозначный вывод об эффективности кромоглициевой кислоты как средства базисного лечения БА у детей. Препараты данной группы не используют для стартовой терапии среднетяжёлой и тяжёлой астмы. Применение кромонов в качестве базисного лечения возможно у пациентов с полным контролем симптомов БА. Кромоны не следует сочетать с β_2-адреномиметиками длительного действия, так как применение данных препаратов без ИГКС повышает риск смерти от астмы.

Анти-IgE-препараты

Антитела к IgE — принципиально новый класс препаратов, используемых в настоящее время для улучшения контроля над тяжёлой персистирующей атопической БА. Омализумаб, наиболее изученный, первый и единственный рекомендованный к применению препарат в этой группе, разрешён для лечения неконтролируемой БА у взрослых и детей старше 12 лет в различных странах мира, в том числе и в России. Высокая стоимость лечения омализумабом, а также необходимость ежемесячных визитов к врачу для инъекционного введения препарата оправданы у больных, нуждающихся в повторных госпитализациях, экстренной медицинской помощи, применяющих высокие дозы ингаляционных и/или системных глюкокортикоидов.

Метилксантины длительного действия

Теофиллин значительно более эффективен, чем плацебо, для контроля симптомов БА и улучшения функции лёгких даже в дозах ниже обычно рекомендуемого терапевтического диапазона. Однако применение теофиллинов для лечения БА у детей проблематично из-за возможности тяжёлых быстро возникающих (сердечная аритмия, смерть) и отсроченных (нарушение поведения, проблемы в обучении и др.) побочных эффектов. В связи с этим применение теофиллинов возможно только под строгим фармакодинамическим контролем. (В большинстве клинических рекомендаций, существующих для лечения БА, в разных штатах США теофиллины вообще не разрешены к применению у детей.)

Длительнодействующие β_2-адреномиметики

Классификация β_2-адреномиметиков:

- короткодействующие, быстродействующие (сальбутамол);
- длительнодействующие:
  - ✧ быстродействующие (формотерол);
  - ✧ с более медленным началом действия (салметерол).

Сальбутамол — «золотой стандарт» купирования симптомов астмы в режиме «по потребности»!

Ингаляционные β_2-адреномиметики длительного действия

Препараты этой группы эффективны для поддержания контроля БА. На постоянной основе их применяют только в комбинации с ИГКС и назначают тогда, когда стандартные начальные дозы используемого ИГКС не позволяют достичь

контроля заболевания. Эффект этих препаратов сохраняется на протяжении 12 ч. Формотерол в виде ингаляций оказывает своё терапевтическое действие (расслабление гладкой мускулатуры бронхов) через 3 мин, максимальный эффект возникает через 30–60 мин после ингаляции. Салметерол начинает действовать относительно медленно, значимый эффект отмечают через 10–20 мин после ингаляции однократной дозы 50 мкг, а эффект, сопоставимый с таковым сальбутамола, наступает через 30 мин. Из-за медленного начала действия салметерол не следует назначать для купирования острых симптомов БА. Так как действие формотерола развивается быстрее, чем салметерола, это позволяет использовать формотерол не только для профилактики, но и для купирования симптомов. Однако, согласно рекомендациям GINA (2006), длительнодействующие β_2-адреномиметики применяют только у больных, уже получающих регулярное поддерживающее лечение ИГКС.

Дети хорошо переносят лечение ингаляционными β_2-адреномиметиками длительного действия даже при продолжительном применении, а их побочные эффекты сопоставимы с таковым β_2-адреномиметиков короткого действия (в случае их применения по требованию). Препараты данной группы назначают только совместно с базисным лечением ИГКС, так как монотерапия β_2-адреномиметиками длительного действия без ИГКС увеличивает вероятность смерти больных! Вследствие противоречивых данных о влиянии на обострения БА эти средства не являются препаратами выбора для пациентов, нуждающихся в назначении двух средств поддерживающего лечения и более.

Пероральные β_2-адреномиметики длительного действия

Препараты этой группы включают лекарственные формы сальбутамола длительного действия. Эти ЛС могут помочь в контроле ночных симптомов БА. Их можно использовать в дополнение к ИГКС, если последние в стандартных дозах не обеспечивают достаточного контроля ночных симптомов. Возможные побочные эффекты включают стимуляцию сердечно-сосудистой системы, тревогу и тремор. В нашей стране в детской клинической практике данные ЛС используют редко.

Антихолинергические препараты

Ингаляционные антихолинергические средства не рекомендованы для длительного применения (базисного лечения) у детей с БА.

Системные глюкокортикоиды

Несмотря на то что системные ГКС эффективны в отношении БА, необходимо учитывать нежелательные явления при длительном лечении, такие, как угнетение гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы, увеличение массы тела, стероидный диабет, катаракта, артериальная гипертензия (АГ), задержка роста, иммуносупрессия, остеопороз, психические расстройства. Учитывая риск побочных эффектов при длительном применении, пероральные глюкокортикоиды используют у детей с астмой только в случае развития тяжёлых обострений, как на фоне вирусной инфекции, так и в её отсутствие.

Аллергенспецифическая иммунотерапия

Аллергенспецифическая иммунотерапия уменьшает выраженность симптомов и потребность в лекарственных препаратах, снижает аллергенспецифическую и неспецифическую бронхиальную гиперреактивность. Проводит врач-аллерголог.

Средства неотложного лечения (препараты «скорой помощи»)

Ингаляционные β_2-адреномиметики быстрого действия (короткодействующие) — самые эффективные из существующих бронхолитиков, они служат препаратами выбора для лечения острого бронхоспазма. К данной группе препаратов относят сальбутамол, фенотерол и тербуталин.

Антихолинергические средства играют ограниченную роль в лечении БА у детей. В метаанализе исследований ипратропия бромида в комбинации с

β_2-адреномиметиками при обострении БА показано, что применение антихолинергического препарата сопровождают статистически значимые, хотя и умеренные улучшения функций лёгких и снижение риска госпитализации. Препараты неотложной помощи представлены в табл. 75-7.

Таблица 75-7. Препараты неотложной помощи при бронхиальной астме

Препарат	Доза	Побочные эффекты	Комментарии
β_2-Адреномиметики*			
Сальбутамол (ДАИ)	1 доза — 100 мкг; по 1–2 ингаляции до 4 раз в сутки	Тахикардия, тремор, головная боль, раздражительность	Рекомендованы только в «режиме по требованию»
Сальбутамол (небулайзер)	2,5 мг/2,5 мл		
Фенотерол (ДАИ)	1 доза — 100 мкг; по 1–2 ингаляции до 4 раз в сутки		
Фенотерол (раствор для небулайзерного лечения)	1 мг/мл		
Антихолинергические препараты			
Ипратропия бромид (ДАИ) с 4 лет	1 доза — 20 мкг; по 2–3 ингаляции до 4 раз в сутки	Незначительная сухость и неприятный вкус во рту	Преимущественно применяют у детей до 2 лет
Ипратропия бромид (раствор для небулайзерного лечения) с рождения	250 мкг/мл		
Комбинированные препараты			
Фенотерол + ипратропия бромид (ДАИ)	По 2 ингаляции до 4 раз в сутки	Тахикардия, тремор скелетных мышц, головная боль, раздражительность, незначительная сухость и неприятный вкус во рту	Характерны побочные эффекты, указанные для каждого из входящих в состав комбинации средств
Фенотерол + ипратропия бромид (раствор для небулайзерного лечения)	1–2 мл		
Теофиллин короткого действия			
Аминофиллин (эуфиллин*) в любой лекарственной форме	150 мг; >3 лет по 12–24 мг/кг в сутки	Тошнота, рвота, головная боль, тахикардия, нарушения сердечного ритма	В настоящее время использование аминофиллина для купирования симптомов БА у детей не оправдано

* Препарат выбора — сальбутамол.

Ведение больных, направленное на достижение контроля бронхиальной астмы

Цель лечения БА — достижение и поддержание контроля над клиническими проявлениями заболевания. С помощью медикаментозного лечения, разработанного врачом в сотрудничестве с пациентом и членами его семьи, эта цель может быть достигнута у большинства пациентов. В зависимости от текущего уровня контроля каждому пациенту назначают лечение, соответствующее одной из пяти «ступеней терапии»; в процессе его постоянно оценивают и корректируют на основе изменений уровня контроля астмы.

Весь цикл лечения включает:

- ✧ оценку уровня контроля БА;
- ✧ лечение, направленное на его достижение;
- ✧ лечение с целью поддержания контроля.

Оценка уровня контроля бронхиальной астмы

Оценка состояния каждого пациента включает определение объёма текущего лечения, степени выполнения рекомендаций врача и уровня контроля БА.

Контроль БА — комплексное понятие, включающее, согласно рекомендациям GINA, совокупность следующих показателей:

- ✧ минимальное количество или отсутствие (менее 2 эпизодов в неделю) дневных симптомов БА;
- ✧ отсутствие ограничений в повседневной активности и физических нагрузках;
- ✧ отсутствие ночных симптомов и пробуждений из-за БА;
- ✧ минимальная потребность или отсутствие потребности (менее 2 эпизодов в неделю) в бронхолитиках короткого действия;
- ✧ нормальные или практически нормальные показатели функции лёгких;
- ✧ отсутствие обострений БА.

В соответствии с GINA (2006) различают три уровня — контролируемую, частично контролируемую и неконтролируемую БА (см. табл. 75-2). Уровень контроля определяет характер лечебных мероприятий у конкретного пациента (рис. 75-2).

В настоящее время разработано несколько инструментов для интегральной оценки. Один из них — Тест по контролю над БА у детей (*Childhood Asthma Control Test*) — валидизированный вопросник, позволяющий врачу и пациенту (родителю) быстро оценить выраженность проявлений БА и потребность в увеличении объёма лечения.

Существующие данные литературы о лечении БА у детей в возрасте 5 лет и младше не позволяют дать подробные рекомендации. ИГКС — препараты с наиболее хорошо подтверждёнными эффектами в этой возрастной группе; низкие дозы ИГКС рекомендованы на второй ступени как средства начального поддерживающего лечения.

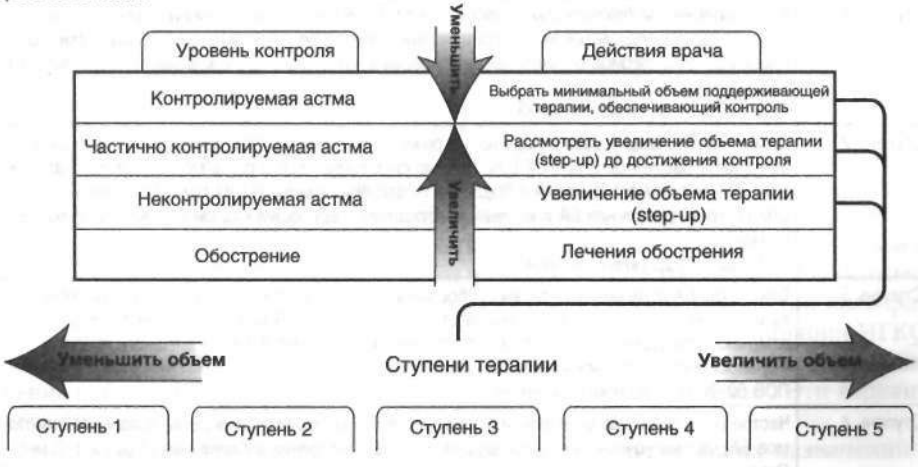


Рис. 75-2. Определение объёма текущего лечения в зависимости от уровня контроля БА у детей старше 5 лет и взрослых.

Лечение, направленное на поддержание контроля

Выбор медикаментозного лечения зависит от текущего уровня контроля астмы и текущей терапии. Так, если лечение не обеспечивает контроля над БА, необходимо увеличивать объём терапии (переходить на более высокую ступень) до достижения контроля. В случае сохранения его в течение 3 мес и более возможно уменьшение объёма поддерживающего лечения с целью достижения минималь-

ного объёма и наименьших доз препаратов, достаточных для поддержания контроля (см. ниже: Лечение с целью поддержания контроля). В случае достижения частичного контроля над БА следует рассмотреть возможность увеличения объёма лечения с учётом более эффективных подходов к терапии (т.е. возможности увеличения доз или добавления других препаратов), их безопасности, стоимости и удовлетворённости пациента достигнутым уровнем контроля. На этих принципах основана схема, представленная на рис. 75-2; однако выбор и последовательность назначения лекарственных препаратов в каждом медицинском учреждении будут зависеть от доступности (с учётом стоимости или иных причин), приемлемости и предпочтений врача и пациента.

Ступени лечения, направленного на достижение контроля над бронхиальной астмой (на основе руководства GINA, 2006)

Большинство препаратов, используемых при БА, отличаются достаточно благоприятными отношениями польза/риск по сравнению с средствами для лечения других хронических заболеваний. Каждая ступень включает варианты терапии, которые могут служить альтернативами при выборе поддерживающего лечения БА, хотя и не являются одинаковыми по эффективности. Объём лечения возрастает от ступени 2 к ступени 5; хотя на ступени 5 выбор лечения зависит также от доступности и безопасности лекарственных препаратов. У большинства больных с симптомами персистирующей БА, ранее не получавших поддерживающего лечения, следует начинать его со ступени 2. Если клинические проявления БА при первичном осмотре чрезвычайно выражены и указывают на отсутствие контроля (табл. 75-8), лечение начинают со ступени 3.

Таблица 75-8. Соответствие ступеней лечения клиническим характеристикам бронхиальной астмы

Ступени лечения	Клиническая характеристика пациентов
Ступень 1	Кратковременные (до нескольких часов) симптомы БА в дневное время (кашель, свистящие хрипы, одышка, возникающие ≤2 раз в неделю) или её более редкие ночные симптомы. В межприступный период отсутствуют проявления БА и ночные пробуждения, функция лёгких в пределах нормы. ПСВ ≥80% от должных значений
Ступень 2	Симптомы БА чаще 1 раза в неделю, но реже 1 раза в сутки. Обострения могут нарушать активность пациентов и ночной сон. Ночные симптомы чаще 2 раз в месяц. Функциональные показатели внешнего дыхания в пределах возрастной нормы. В межприступный период отсутствуют проявления БА и ночные пробуждения, переносимость физической нагрузки не снижена. ПСВ ≥80% от должных значений
Ступень 3	Симптомы БА отмечают ежедневно. Обострения нарушают физическую активность ребёнка и ночной сон. Ночные симптомы чаще 1 раза в неделю. В межприступном периоде отмечают эпизодические симптомы, сохраняются изменения функции внешнего дыхания. Переносимость физической нагрузки может быть снижена. ПСВ 60–80% от должных значений
Ступень 4	Частое (несколько раз в неделю или ежедневно, по несколько раз в день) появление симптомов БА, частые ночные приступы удушья. Частые обострения заболевания (1 раз в 1–2 мес). Ограничение физической активности и выраженные нарушения функции внешнего дыхания. В периоде ремиссии сохраняются клинико-функциональные проявления бронхиальной обструкции. ПСВ ≤60% от должных значений
Ступень 5	Ежедневные дневные и ночные симптомы, по несколько раз в день. Выраженное ограничение физической активности. Выраженные нарушения функции лёгких. Частые обострения (1 раз в месяц и чаще). В периоде ремиссии сохраняются выраженные клинико-функциональные проявления бронхиальной обструкции. ПСВ <60% от должных значений

На каждой ступени лечения пациенты должны использовать препараты для быстрого облегчения симптомов БА (бронходилататоры быстрого действия).

Однако регулярное их применение — один из признаков неконтролируемой БА, указывающий на необходимость увеличения объёма поддерживающего лечения. Именно поэтому уменьшение или отсутствие потребности в препаратах неотложной терапии — важная цель и критерий эффективности лечения.

Ступень 1 — применение препаратов для облегчения симптомов по потребности, предназначена только для пациентов, не получавших поддерживающего лечения. В случае более частого появления симптомов или эпизодического ухудшения состояния пациентам показана регулярная поддерживающая терапия (см. ступень 2 или выше) в дополнение к препаратам для облегчения симптомов по потребности.

Ступени 2–5 включают комбинацию препарата для облегчения симптомов (по потребности) с регулярным поддерживающим лечением. В качестве начальной поддерживающей терапии БА у больных любого возраста на ступени 2 рекомендуют ИГКС в низкой дозе. Эквивалентные дозы ИГКС, некоторые из которых можно использовать 1 раз в сутки, представлены в табл. 75-6. Альтернативные средства — ингаляционные антихолинергические препараты, пероральные β_2-адреномиметики короткого действия или теофиллин короткого действия. Однако для этих препаратов характерно более медленное начало действия и более высокая частота побочных эффектов.

На ступени 3 назначают комбинацию ИГКС в низкой дозе с ингаляционным β_2-адреномиметиком длительного действия в виде фиксированной комбинации. Благодаря аддитивному эффекту комбинированного лечения пациентам обычно достаточно низких доз ИГКС; увеличение дозы ИГКС необходимо только пациентам, у которых контроль над БА не был достигнут через 3–4 мес лечения. Показано, что β_2-адреномиметик длительного действия формотерол, для которого характерно быстрое начало действия при применении в виде монотерапии или в составе фиксированной комбинации с будесонидом, не менее эффективен для купирования острых проявлений БА, чем β_2-адреномиметики короткого действия. Однако монотерапию формотеролом для облегчения симптомов не рекомендуют, и этот препарат всегда используют только вместе с ИГКС. У всех детей, особенно в возрасте 5 лет и младше, комбинированное лечение изучено в меньшей степени, чем у взрослых. Однако в недавнем исследовании показано, что добавление β_2-адреномиметика длительного действия более эффективно, чем увеличение дозы ИГКС. Второй вариант лечения — увеличение доз ИГКС до средних (см. рис. 75-2). Больным любого возраста, получающим средние или высокие дозы ИГКС с помощью дозирующего аэрозольного ингалятора, рекомендовано применение спейсера для улучшения доставки препарата в дыхательные пути, снижения риска орофарингеальных побочных эффектов и системной абсорбции препарата. Ещё один альтернативный вариант лечения на ступени 3 — комбинация ИГКС в низкой дозе с антилейкотриеновым препаратом, вместо которого возможно назначение небольшой дозы теофиллина замедленного высвобождения. Эти варианты лечения не исследовали у детей в возрасте 5 лет и младше.

Выбор препаратов на ступени 4 зависит от предшествующих назначений на ступенях 2 и 3. Однако порядок добавления дополнительных средств должен быть основан на доказательствах их сравнительной эффективности, полученных в клинических исследованиях. По возможности больных, у которых не был достигнут контроль БА на ступени 3, следует направлять к специалисту с целью исключения альтернативных диагнозов и/или причин БА, трудно поддающейся терапии. Предпочтительный подход к лечению на ступени 4 — использование комбинации глюкокортикоидов в средней или высокой дозе с ингаляционным β_2-адреномиметиком длительного действия. Продолжительное применение ИГКС в высоких дозах сопровождает повышенный риск развития побочных эффектов.

Лечение ступени 5 необходимо пациентам, у которых не достигнут эффект на фоне применения высоких доз ИГКС в комбинации с β_2-адреномиметиками длительного действия и другими препаратами для поддерживающей терапии. Добавление перорального глюкокортикоида к другим препаратам для поддерживающего лечения может увеличивать эффект, но его сопровождают тяжёлые нежелательные явления. Больного необходимо предупредить о риске развития побочных эффектов; также нужно рассмотреть возможность всех других альтернатив лечения БА.

Если контроль над БА достигнут на фоне базисного лечения комбинацией ИГКС и β_2-адреномиметика длительного действия и поддерживается не менее 3 мес, возможно постепенное уменьшение его объёма. Начинать следует со снижения дозы ИГКС не более чем на 50% в течение 3 мес при продолжении лечения β_2-адреномиметиком длительного действия. При сохранении полного контроля на фоне использования низких доз ИГКС и длительно действующих β_2-агонистов 2 раза в сутки следует отменить последние и продолжать применение ИГКС. Достижение контроля на кромонах не требует редукции их дозы.

Другая схема уменьшения объёма базисного лечения у больных, получающих длительно действующие β_2-агонисты и ИГКС, предполагает отмену первых на первом этапе при продолжении монотерапии глюкокортикоидом в дозе, которая была в фиксированной комбинации. В последующем постепенно уменьшают количество ИГКС не более чем на 50% в течение 3 мес при условии сохранения полного контроля над БА.

Монотерапия длительно действующими β_2-агонистами без ИГКС недопустима, так как возможно увеличение риска смерти больных БА. Поддерживающее лечение прекращают, если полный контроль над БА сохраняется при использовании минимальной дозы противовоспалительного препарата и отсутствии рецидива симптомов в течение 1 года.

При уменьшении объёма противовоспалительного лечения необходимо учитывать спектр чувствительности пациентов к аллергенам. Например, перед сезоном цветения у пациентов с БА и пыльцевой сенсибилизацией категорически нельзя уменьшать дозы применяемых базисных средств, напротив, объём лечения на этот период следует увеличить!

Увеличение объёма лечения в ответ на утрату контроля над бронхиальной астмой

Объём лечения при утрате контроля БА (увеличение частоты и тяжести симптомов БА, потребности в ингаляции β_2-адреномиметиков в течение 1–2 сут, снижение показателей пикфлоуметрии или ухудшение переносимости физической нагрузки) необходимо увеличивать. Объём лечения БА регулируют в течение 1 года в соответствии со спектром сенсибилизации причинно-значимыми аллергенами. Для купирования у больных БА остро возникших нарушений бронхиальной проходимости используют сочетание бронхолитических (β_2-адреномиметики, антихолинергические препараты, метилксантины) и глюкокортикоидных препаратов. Предпочтение отдают ингаляционным формам доставки, позволяющим достичь быстрого эффекта при минимальном общем воздействии на организм ребёнка.

Существующие рекомендации по уменьшению доз различных препаратов базисного лечения могут иметь достаточно высокий уровень доказательности (преимущественно B), но они основаны на данных исследований, в которых оценивали только клинические показатели (симптомы, $ОФВ_1$), не определяя влияния уменьшенного объёма лечения на активность воспаления и структурные изменения при астме. Таким образом, рекомендации по снижению объёма терапии требуют проведения дальнейших исследований, направленных на оценку процессов, лежащих в основе заболевания, а не только клинических проявлений.

Необходимость длительного поддерживающего комбинированного лечения БА подтверждена в исследовании, посвящённом оценке эффективности различных фармакологических режимов. В течение первого года проводили рандомизированное двойное слепое исследование, а затем следующие 2 года — открытое, максимально приближенное к обычной клинической практике. У пациентов, получавших салметерол + флутиказон (серетид®, 50/250 мкг 2 раза в сутки) в 3 раза реже возникала необходимость увеличения объёма лечения, чем в группах больных, использующих режимы флутиказона пропионата® (250 мкг 2 раза в сутки) и сальметерола (50 мкг 2 раза в сутки). Применение комбинированной терапии в сравнении приводило к значительному снижению частоты обострений астмы, улучшению бронхиальной проходимости и снижению гиперреактивности бронхов по сравнению с больными, которые получали каждый из препаратов в отдельности. Через 3 года полный контроль над астмой был достигнут у 71% пациентов, леченных серетидом®, и у 46%, получавших флутиказона пропионат®. Во всех наблюдениях установлена хорошая переносимость изучаемых ЛС. В данном исследовании на примере взрослых пациентов впервые показано, что достижение контроля БА у большинства пациентов при длительном лечении серетидом® возможно.

Обучение пациента

Образование — необходимая и важная составная часть комплексной программы лечения детей с БА, это подразумевает установление партнёрства между пациентом, его семьёй и медицинским работником. Хорошее взаимопонимание очень важно как основа для дальнейшей подверженности лечению (комплаентности).

Задачи образовательных программ:

- ✧ информирование о необходимости элиминационных мероприятий;
- ✧ обучение технике использования лекарственных препаратов;
- ✧ информирование об основах фрамакотерапии;
- ✧ обучение мониторингу симптомов заболевания, пикфлуометрии (у детей старше 5 лет), ведению дневника самоконтроля;
- ✧ составление индивидуального плана действий при обострении.

ПРОГНОЗ

У детей с повторяющимися эпизодами свистящих хрипов на фоне острой вирусной инфекции, не имеющих признаков атопии и атопических заболеваний в семейном анамнезе, симптомы обычно исчезают в дошкольном возрасте, и БА в дальнейшем не возникают, хотя возможно сохранение минимальных изменений функции лёгких и бронхиальной гиперреактивности. При возникновении свистящих хрипов в раннем возрасте (до 2 лет) при отсутствии других симптомов семейной атопии вероятность того, что они будут сохраняться и в более позднем возрасте, невелика. У детей раннего возраста с частыми эпизодами свистящих хрипов, БА в семейном анамнезе и проявлениями атопии риск развития БА в возрасте 6 лет значительно увеличивается. Мужской пол — фактор риска для возникновения БА в препубертатном периоде, однако существует большая вероятность того, что БА по достижению взрослого возраста исчезнет. Женский пол — фактор риска персистирования БА во взрослом возрасте.

ПРИЛОЖЕНИЕ 1. ТЕСТ ПО КОНТРОЛЮ НАД АСТМОЙ У ДЕТЕЙ

Тест по контролю над астмой у детей — надёжный инструмент для оценки эффективности лечения при БА.

В связи с тем что главная цель лечения больных БА — достижение и длительное поддержание контроля над заболеванием, терапию необходимо начинать с оценки текущего контроля над астмой, а объём лечения регулярно пересматривать, чтобы обеспечить контроль.

Сложность и трудоёмкость оценки контроля астмы как интегрального показателя в условиях реальной практики обусловливает необходимость внедрения и использования адекватных и эффективных инструментов. В процессе разработки методов совокупного определения контроля появилось несколько инструментов оценки, в том числе вопросники — ACQ (*Asthma Control Questionnaire*), RCP (*Royal College of Physicians*), *Rules of Two* и др. для детей старшего возраста. Один из наиболее простых методов, показавших высокую достоверность оценки контроля астмы в реальной клинической практике, — вопросник «Тест по контролю над астмой (*Asthma Control Test*)». Его применение рекомендовано GINA, 2006. До начала 2007 г. «Тест по контролю над астмой» был доступен только для взрослых и детей старше 12 лет, но в 2006 г. предложена его детская версия, которая на сегодняшний день служит единственным инструментом оценки контроля над астмой у детей в возрасте 4–11 лет.

Тест по контролю астмы у детей (*Childhood Asthma Control Test*) состоит из семи вопросов, причём вопросы 1–4 предназначены для ребёнка (4-балльная оценочная шкала ответов: от 0 до 3 баллов), а вопросы 5–7 — для родителей (6-балльная шкала: от 0 до 5 баллов; рис. 75-3, 75-4, см. цв. вклейку). Результат теста — сумма оценок за все ответы в баллах (максимальная оценка — 27 баллов), от величины которой будут зависеть рекомендации по дальнейшему лечению пациентов. Оценка за Тест по контролю над астмой у детей 20 баллов и выше соответствует контролируемой астме, 19 баллов и ниже означает, что астма контролирована недостаточно эффективно; пациенту рекомендуют воспользоваться помощью врача для пересмотра плана лечения. В этом случае необходимо также расспросить ребёнка и его родителей о препаратах для ежедневного применения, чтобы убедиться в правильности техники ингаляций и соблюдении режима лечения.

Цели использования Теста по контролю над астмой:

- проведение скрининга пациентов и выявление больных с неконтролируемой астмой;
- внесение изменений в лечение для достижения лучшего контроля;
- повышение эффективности внедрения клинических рекомендаций;
- выявление факторов риска неконтролируемой астмы;
- мониторирование степени контроля астмы как клиницистами, так и пациентами в любой обстановке.

Концептуально вопросник соответствует совокупности целей лечения астмы в обновлённом руководстве GINA (2006), так как ориентирован на достижение максимального результата для каждого больного астмой. Он позволяет оценить разные аспекты состояния пациентов и проводимого лечения, удобен для использования в амбулаторных или стационарных условиях и чувствителен к изменению состояния больного. Вопросник прост в применении для медицинского персонала и пациентов. Наконец, результат легко интерпретировать, он максимально объективен и позволяет оценивать контроль астмы в динамике. Данный тест рекомендован к применению основным международным руководством по диагностике и лечению БА — GINA (2006). В России Тест по контролю над астмой одобрен Российским респираторным обществом, Союзом педиатров России и Российской ассоциацией аллергологов и клинических иммунологов.

Тест по контролю над астмой доступен пациентам (www.astmatest.ru).

Глава 76

Пневмонии

Пневмония — острое инфекционное заболевание, преимущественно бактериальной природы, характеризующееся очаговым поражением респираторных отделов лёгких и наличием дыхательных расстройств и внутриальвеолярной экссудации, а также инфильтративными изменениями на рентгенограммах лёгких.

КОД ПО МКБ-10

J12 Вирусная пневмония, не классифицированная в других рубриках.

J13 Пневмония, вызванная *Streptococcus pneumoniae.*

J14 Пневмония, вызванная *Haemophilus influenzae* (палочкой Афанасьева–Пфейффера).

J15 Бактериальная пневмония, не классифицированная в других рубриках.

J16 Пневмония, вызванная другими инфекционными возбудителями, не классифицированная в других рубриках.

J17 Пневмония при болезнях, классифицированных в других рубриках.

J18 Пневмония без уточнения возбудителя.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Пневмонию диагностируют приблизительно в 15–20 случаях на 1000 детей первого года жизни, приблизительно в 36–40 случаях на 1000 детей в дошкольном возрасте, а в школьном и подростковом возрасте диагноз «пневмония» устанавливают приблизительно в 7–10 случаях на 1000 детей и подростков.

Частота госпитальных пневмоний зависит от контингента и возраста больных (составляет до 27% случаев всех нозокомиальных инфекций), она максимальна у детей раннего возраста, особенно у новорождённых и недоношенных, а также у детей, перенесших операцию, травму, ожоги и т.д.

Смертность от пневмонии (вместе с гриппом) в РФ в среднем составляет 13,1 на 100 000 населения. Причём наивысшую смертность наблюдают в первые 4 года жизни (она достигает 30,4 на 100 000 населения), наименьшую (0,8 на 100 000 населения) наблюдают в возрасте 10–14 лет.

Смертность от госпитальной пневмонии, по данным Национальной системы наблюдения за нозокомиальными инфекциями США,

на рубеже прошлого и нынешнего веков составляла 33–37%. В РФ смертность детей от госпитальной пневмонии в этот период не изучена.

ПРОФИЛАКТИКА

Основа профилактики внебольничной пневмонии — адекватное лечение инфекции верхних дыхательных путей, особенно у часто болеющих детей и у детей с бронхообструктивным синдромом. Особое внимание при лечении ОРЗ следует уделять также детям, страдающим энцефалопатиями, врождёнными пороками развития, детям с гипотрофией II–III степени. Кроме того, детям, страдающим хроническими заболеваниями лёгких (бронхолёгочной дисплазией, БА), заболеваниями сердечно-сосудистой системы, почек (нефриты), онкогематологическими заболеваниями и пациентам с иммунодефицитом.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Согласно российскому консенсусу, все пневмонии делят по условиям инфицирования на две большие группы: внебольничные (домашние) и внутрибольничные (госпитальные, нозокомиальные). Внутрибольничными считают пневмонии, развившиеся через 72 ч пребывания в стационаре или в течение 72 ч после выписки из него. Отдельно рассматривают пневмонии у пациентов с иммунодефицитом.

Среди госпитальных пневмоний принято выделять вентилятор-ассоциированные пневмонии (ВАП), т.е. пневмонии, которые возникают у детей, находящихся на искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ), и вентиляторнеассоциированные, или просто госпитальные пневмонии. Вентиляторассоциированные пневмонии, в свою очередь, принято делить на ранние (возникают в первые 3 сут ИВЛ) и поздние (возникают у ребёнка, находящегося на ИВЛ более 3 сут).

Такое разделение обусловлено различиями в механизмах развития этих заболеваний, в морфологических и клинических признаках, в видах инфицирующих микроорганизмов.

По этиологии пневмонии делят (с указанием возбудителя) на вирусные, бактериальные, грибковые, паразитарные, смешанные.

По патогенезу пневмонии делят на первичные, которые развиваются у детей без существенных преморбидных нарушений противоинфекционной защиты организма, и вторичные, которые развиваются у детей с существенными преморбидными нарушениями ведущих звеньев противоинфекционной защиты организма. В диагнозе в таком случае пневмонию указывают как проявление или осложнение других тяжёлых заболеваний.

По клинико-рентгенологическим данным различают: очаговую, очагово-сливную, долевую (крупозную), сегментарную и интерстициальную пневмонии.

По течению выделяют острые и затяжные пневмонии. При полноценном лечении неосложнённые пневмонии регрессируют за 2–4 нед, осложнённые — за 1–2 мес. Затяжное течение диагностируют при отсутствии обратной динамики в сроки от 1,5 до 6 мес.

По тяжести течения различают нетяжёлые и тяжёлые пневмонии, требующие интенсивной терапии, а также осложнённые.

Пневмонии могут протекать с лёгочными и внелёгочными осложнениями. Лёгочные осложнения: плеврит, внутрилёгочная деструкция (буллы, абсцессы), пневмоторакс, пиопневмоторакс, эмпиема плевры. Внелёгочные осложнения: инфекционно-токсический шок, синдром диссеминированного внутрисосудистого свёртывания (ДВС-синдром), острая почечная недостаточность.

ЭТИОЛОГИЯ

Внебольничные (домашние) пневмонии. Этиология внебольничной пневмонии в 50% случаев представлена смешанной микрофлорой, причём в большинстве своём (в 30% случаев) внебольничная пневмония вызвана вирусно-бактериальной

ассоциацией. Указанную причину чаще наблюдают у детей раннего и дошкольного возраста. В незначительном проценте случаев (в 5–7%) этиология представлена вирусно-вирусной смешанной микрофлорой и в 13–15% — бактериально-бактериальной ассоциацией, например ассоциацией *Streptococcus pneumoniae* с бескапсульной *Haemophilus influenzae*. В остальных 50% случаев этиология внебольничной пневмонии только бактериальная. Вид бактерии-возбудителя зависит от возраста ребёнка.

В первые 6 мес жизни этиологическая роль пневмококка и гемофильной палочки незначительна, так как от матери внутриутробно передаются антитела к этим возбудителям. Ведущую роль в этом возрасте играют *E. coli*, *K. pneumoniae* и *S. aureus* и *epidermidis*. Этиологическая значимость каждого из них невелика и не превышает 15–20%, но они обусловливают наиболее тяжёлые формы заболевания у детей, осложняющиеся развитием инфекционно-токсического шока и деструкции лёгких. В 3% случаев встречается *Moraxella catarrhalis*. Другая группа пневмоний в этом возрасте — пневмонии, вызванные атипичными возбудителями, в основном *Chlamydia trachomatis*, которой дети заражаются от матери, или интранатально (реже антенатально), или в первые дни жизни. Кроме того, возможно заражение *Pneumocystis carinii* (особенно у недоношенных).

Начиная с 6-месячного возраста и до 6–7 лет включительно пневмонии в основном вызваны *Streptococcus pneumoniae*, на который приходится до 60% всех случаев пневмонии. Нередко, как уже говорилось, при этом высевают также бескапсульную гемофильную палочку. *Haemophilus influenzae* тип b выявляют реже (в 7–10% случаев). Данный возбудитель обусловливает, как правило, тяжёлые пневмонии, осложнённые деструкцией лёгких и плевритом. Заболевания, вызванные *S. aureus*, *S. epidermidis* и *S. pyogenes*, обычно развиваются как осложнение тяжёлых вирусных инфекций, таких, как грипп, ветряная оспа, корь, герпетическая инфекция, и не превышают 2–3% по частоте. Пневмонии, вызванные атипичными возбудителями, у детей этого возраста обусловлены в основном *M. pneumoniae* и *C. pneumoniae*. Необходимо отметить, что роль *M. pneumoniae* как причины пневмонии у детей в последние годы явно возрастает. Микоплазменную инфекцию начинают чаще диагностировать на втором–третьем годах жизни. *C. pneumoniae* выявляют, как правило, у детей старше 5 лет.

Этиология пневмоний у детей старше 7 лет практически не отличается от таковой у взрослых. Чаще пневмонии вызваны *S. pneumoniae* (до 35–40% всех случаев), *M. pneumoniae* (23–44%), *C. pneumoniae* (15–30%). Таких возбудителей, как *H. influenzae* тип b, *Enterobacteriaceae* (*K. pneumoniae*, *E. coli* и др.), *S. aureus* и *S. epidermidis*, практически не выявляют.

Вирусы также могут вызывать внебольничную пневмонию. Они могут быть как самостоятельной причиной заболевания, так и (значительно чаще) создавать вирусно-бактериальные ассоциации. Наибольшее значение имеет РС-вирус, который встречается приблизительно в 50% случаев заболеваний вирусной и вирусно-бактериальной природы; в 25% случаев причина заболевания — вирусы парагриппа 3-го и 1-го типов. Вирусы гриппа А и В и аденовирусы играют небольшую роль. Риновирусы, энтеровирусы, коронавирусы выявляют реже. Необходимо отметить, что описаны пневмонии, обусловленные вирусами кори, краснухи, ветряной оспы.

Внутрибольничные (госпитальные, нозокомиальные) пневмонии. Госпитальные пневмонии существенно отличаются от внебольничных пневмоний по спектру возбудителей и их резистентности к антибиотикам. Спектр бактериальных и грибковых возбудителей госпитальной вентиляторнеассоциированной пневмонии находится в определённой зависимости от профиля стационара, где находится больной. Так, у больных терапевтического отделения госпитальная пневмония может быть вызвана пневмококком, но чаще — *S. aureus*, или *S. epider-*

midis, или *K. pneumonia*. У недоношенных в стационаре второго этапа выхаживания — *S. aureus*, или *S. epidermidis*, или *K. pneumoniae*, или (в более редких случаях) *Pneumocystis carinii* (табл. 76-1).

Таблица 76-1. Бактериальная этиология вентиляторнеассоциированных госпитальных пневмоний в зависимости от отделения пребывания больного

Характер отделения	Возбудители пневмоний
Реанимация, интенсивная терапия	*Ps. aeruginosa* *S. aureus et epidermidis* *E. coli* *K. pneumoniae* *Acinetobacter spp.* *Candida spp.*
Хирургия, ожоговое отделение	*Ps. aeruginosa* *K. pneumoniae* *E. coli* *Acinetobacter spp.* *S. aureus et epidermidis* Анаэробы
Онкогематология	*Ps. Aeruginosa* *K. Pneumoniae* *E. coli* и др. энтеробактерии *S. aureus et epidermidis* *Aspergillus spp.*
Терапевтические отделения	*S. aureus et epidermidis* *K. pneumonia* *S. pneumoniae*
Отделения второго этапа выхаживания недоношенных	*S. aureus et epidermidis* *K. pneumonia* *Pneumocystis carinii*

В этиологии госпитальных пневмоний (так же как и в этиологии внебольничных) у детей существенное место (до 20% случаев) занимают респираторные вирусы. Данные возбудители вызывают заболевание самостоятельно или чаще в виде вирусно-бактериальной ассоциации, в 7% случаев — в виде ассоциации грибов рода *Candida* с вирусами или вирусами и бактериями. Среди вирусов, ставших причиной госпитальной пневмонии, доминируют вирусы гриппа А, реже — гриппа В. Вирусы парагриппа, аденовирусы и вирусы Коксаки В наблюдают ещё реже, а РС-вирусы и вирусы Коксаки А выявляют в единичных наблюдениях.

Среди вентиляторассоциированных госпитальных пневмоний выделяют ранние и поздние пневмонии. Этиология их различна. Пневмонии, развившиеся в первые 72 ч после интубации, обычно имеют ту же этиологию, что и внебольничные пневмонии у пациентов того же возраста. Это обусловлено прежде всего тем, что в их патогенезе основное значение имеет микроаспирация содержимого ротоглотки и соответственно той микрофлоры, которой контаминированы и колонизированы слизистые оболочки верхних дыхательных путей. Так, у детей в возрасте от 2 нед до 6–7 мес жизни ранние ВАП обычно вызваны *E. coli*, *K. pneumoniae*, *S. aureus et epidermidis*. У детей в возрасте от 6–7 мес до 6–7 лет — *S. pneumoniae*, хотя могут быть пневмонии, обусловленные *H. influenzae*. У детей и подростков старше 7 лет пневмонии обычно вызваны *M. pneumonia* и несколько реже *S pneumoniae*.

При поздней ВАП (когда пневмония развивается через 72 ч вентиляции) в этиологии госпитальной пневмонии преобладают такие возбудители, как *Ps. aeruginosa*, *S. marcescens*, *Acinetobacter spp*, а также *S. aureus*, *K. pneumoniae*, *E. coli*, *Candida* и др. Причина этого в том, что поздние ВАП обусловлены госпитальной микрофлорой, колонизирующей дыхательную аппаратуру, и поэтому здесь ведущее значение

имеют неферментирующие грамотрицательные бактерии и прежде всего синегнойная палочка.

Этиология вентиляторассоциированных пневмоний представлена в табл. 76-2.

Таблица 76-2. Этиология вентиляторассоциированных госпитальных пневмоний у детей

Вентиляторассоциированные пневмонии	Возбудители пневмоний
Ранние	Этиология соответствует возрастной этиологической структуре внебольничных пневмоний
Поздние	*Ps. aeruginosa* *Acinetobacter spp* *S. Marsensens* *S. Aureus* *K. Pneumoniae* *E. Coli* *Candida spp*

Особо стоит сказать об этиологии пневмоний у пациентов с иммунодефицитом. У детей с первичными клеточными иммунодефицитами, ВИЧ-инфицированных и больных СПИДом пневмония чаще вызвана *Pneumocystis carinii* и грибами рода *Candida*, а также *M. avium-intracellulare* и вирусом герпеса, цитомегаловирусом. При гуморальных иммунодефицитах пневмония чаще вызвана *S. pneumoniae*, а также стафилококками и энтеробактериями, при нейтропениях — грамотрицательными энтеробактериями и грибами (табл. 76-3).

Таблица 76-3. Этиология пневмоний пациентов с иммунодефицитом

Группы больных	Возбудители пневмоний
Больные с первичным клеточным иммунодефицитом	Пневмоцисты Грибы рода *Candida*
Больные с первичным гуморальным иммунодефицитом	Пневмококк Стафилококки Энтеробактерии
Больные с приобретенным иммунодефицитом (ВИЧ-инфицированные, больные СПИДом)	Пневмоцисты Цитомегаловирусы Вирусы герпеса Микобактерии туберкулёза Грибы рода *Candida*
Больные нейтропенией	Грамотрицательные энтеробактерии Грибы рода *Candida, Aspergillus, Fusarium*

ПАТОГЕНЕЗ

В патогенезе пневмонии определённую роль играет низкий уровень противоинфекционной защиты у детей (по сравнению со взрослыми). Особенно это свойственно детям раннего возраста, поэтому склонность к развитию пневмонии у них выше. Кроме того, имеет значение относительная недостаточность мукоцилиарного клиренса, особенно при развитии респираторной вирусной инфекции, с которой, как правило, и начинается пневмония у ребёнка, особенно раннего возраста. Следует также отметить склонность слизистой оболочки дыхательных путей к отёку и образованию вязкой мокроты при развитии воспаления, что также нарушает мукоцилиарный клиренс у ребёнка.

Известны 4 основных патогенетических механизма развития пневмонии: микроаспирация секрета ротоглотки, вдыхание аэрозоля, содержащего микроорганизмы, гематогенное распространение микроорганизмов из внелёгочного очага инфекции и непосредственное распространение инфекции из соседних поражённых органов.

Из указанных механизмов у детей наибольшее значение имеет микроаспирация секрета ротоглотки. Она играет основную роль в патогенезе как внебольничной, так и госпитальной пневмонии. Большое значение при микроаспирации имеет также обструкция дыхательных путей (особенно в случаях бронхообструктивного синдрома, столь частого именно у детей раннего и дошкольного возраста). Нередко наблюдают сочетание этих механизмов. Аспирация большого количества содержимого верхних дыхательных путей и/или желудка характерна для новорождённых и детей первых месяцев жизни и происходит во время кормления и/или при рвоте, а также при срыгивании.

Когда микроаспирация (или аспирация, или вдыхание аэрозоля, содержащего микроорганизмы) совпадает с нарушением механизмов неспецифической резистентности организма ребёнка, например при ОРВИ, создаются благоприятные условия для развития пневмонии. Гематогенное распространение микроорганизмов из внелёгочного очага инфекции и непосредственное распространение инфекции из соседних поражённых органов также имеет большое значение для патогенеза. Однако чаще данные механизмы играют важную роль при развитии вторичной пневмонии.

Факторы, предрасполагающие к микроаспирации, а следовательно, и к развитию пневмонии:

- ✧ возраст до 6 мес, особенно недоношенных;
- ✧ энцефалопатия различного генеза (постгипоксическая, при пороках развития мозга и наследственных заболеваниях, судорожном синдроме);
- ✧ дисфагия (синдром рвоты и срыгивания, пищеводно-трахеальные свищи, ахалазия, гастроэзофагеальный рефлюкс);
- ✧ бронхообструктивный синдром при респираторной, в том числе вирусной, инфекции;
- ✧ механические нарушения защитных барьеров (назогастральный зонд, эндотрахеальная интубация, трахеостомия, гастродуоденоскопия);
- ✧ повторная рвота при парезе кишечника, тяжёлых инфекционных и соматических заболеваниях;
- ✧ проведение ИВЛ;
- ✧ развитие критического состояния вследствие основного заболевания;
- ✧ наличие пороков развития (особенно пороков сердца и лёгких);
- ✧ нейромышечная блокада.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Классические клинические проявления пневмонии — одышка, кашель, повышение температуры тела, симптомы интоксикации (слабость, нарушение общего состояния ребёнка и др.). При пневмонии, вызванной атипичными возбудителями (например *C. trachomatis*), лихорадки, как правило, не бывает; температура тела или субфебрильная, или нормальная. Кроме того, наблюдают бронхообструкцию, вообще не характерную для пневмонии. Таким образом, диагноз пневмонии следует предполагать, если у ребёнка появляется кашель и/или одышка (с числом дыхательных движений более 60 в мин для детей до 3 мес, более 50 в мин для детей до года, более 40 в мин для детей до 5 лет), особенно в сочетании с втяжением уступчивых мест грудной клетки и с лихорадкой выше 38 °С в течение 3 сут и более или без лихорадки.

Соответствующие перкуторные и аускультативные изменения в лёгких, а именно: укорочение перкуторного звука, ослабление или, наоборот, появление бронхиального дыхания, крепитация или мелкопузырчатые хрипы, — определяют лишь в 50–70% случаев. Кроме того, следует помнить, что в раннем детском возрасте, особенно у детей первых месяцев жизни, эти проявления типичны практически для любой ОРИ, а физикальные изменения в лёгких при пневмонии в большин-

стве случаев (за исключением лобарных пневмоний) практически неотличимы от изменений при бронхиолитах и бронхитах. Тем не менее при физикальном обследовании особое внимание обращают на выявление следующих признаков:

- ✧ укорочение (притупление) перкуторного звука над поражённым участком/участками лёгкого;
- ✧ локальное бронхиальное дыхание, звучные мелкопузырчатые хрипы или инспираторная крепитация при аускультации;
- ✧ у детей старшего возраста и подростков — усиление бронхофонии и голосового дрожания.

Необходимо отметить, что в большинстве случаев выраженность клинических симптомов зависит от многих факторов, в том числе от тяжести заболевания, распространённости процесса, возраста ребёнка, наличия сопутствующих заболеваний и т.д. Кроме того, важно помнить о том, что физикальные симптомы и кашель могут отсутствовать примерно у 15–25% больных детей и подростков.

Клинические проявления госпитальной пневмонии (одышка, кашель, повышение температуры тела; нарушение общего состояния ребёнка и другие симптомы интоксикации) такие же, как при внебольничной пневмонии. Таким образом, диагноз госпитальной пневмонии следует предполагать, если у ребёнка, находящегося в стационаре, появляется кашель и/или одышка (с числом дыхательных движений более 60 в мин для детей до 3 мес, более 50 в мин для детей до года, более 40 в мин для детей до 5 лет), особенно в сочетании с втяжением уступчивых мест грудной клетки и с лихорадкой более 38 °С в течение 3 сут и более или без лихорадки.

Сложно предположить и диагностировать ВАП. Здесь необходимо учитывать, что ребёнок находится на ИВЛ, поэтому ни одышка, ни кашель, ни физикальные изменения не характерны. Пневмония сопровождается выраженным нарушением общего состояния больного: ребёнок становится беспокойным, капризным или, наоборот, «загруженным», снижен аппетит, у детей первых месяцев жизни появляются срыгивания, иногда рвота, метеоризм, расстройство стула, присоединяются и нарастают симптомы сердечно-сосудистой недостаточности, нарушения ЦНС и экскреторной функции почек, иногда наблюдают некупируемую гипертермию или наоборот — прогрессирующую гипотермию.

Для госпитальных пневмоний в неблагоприятных случаях характерно молниеносное течение, когда пневмония в течение 3–5 сут приводит к летальному исходу вследствие дыхательной, сердечно-сосудистой и полиорганной недостаточности, а также вследствие развития инфекционно-токсического шока. Нередко в таких случаях присоединяется ДВС-синдром, сопровождающийся кровотечениями, в том числе и из лёгких.

Осложнения

Внутрилёгочная деструкция

Внутрилёгочная деструкция представляет собой нагноение в лёгких на месте клеточной инфильтрации с образованием булл или абсцессов, вызываемых некоторыми серотипами пневмококка, стафилококками, *H. influenzae* тип b, реже — гемолитическим стрептококком, клебсиеллой, синегнойной палочкой. Лёгочные нагноения сопровождаются лихорадкой и нейтрофильным лейкоцитозом до момента вскрытия и опорожнения абсцесса/буллы, которое происходит либо в бронх, сопровождаясь усилением кашля, либо в полость плевры, вызывая пиопневмоторакс.

Синпневмонический плеврит

Синпневмонический плеврит может быть вызван любыми бактериями и вирусами (пневмококком, микоплазмами, аденовирусами и др.). Экссудат при плеврите может быть различным. Для гнойного экссудата характерно резкое притупление перкуторного звука, ослабление дыхания, иногда дыхание вообще невозможно

прослушать. Кроме того, характерен низкий pH (7,0–7,3) содержимого плевральной полости (при исследовании пунктата), лейкоцитоз выше 5000 мл. Экссудат может быть также фибринозно-гнойным или геморрагическим. При полноценной антибактериальной терапии экссудат перестаёт быть гнойным и плеврит постепенно регрессирует. Однако полный регресс плеврита происходит через 3–4 нед.

Метапневмонический плеврит

Метапневмонический плеврит обычно развивается при пневмококковой пневмонии, реже — при внебольничной пневмонии (в стадии её разрешения), вызванной гемофильной палочкой. В развитии метапневмонического плеврита основная роль принадлежит иммунным процессам. В частности, на фоне распада микробных клеток иммунные комплексы образуются в полости плевры, которая является шоковым органом. Метапневмонический плеврит развивается в стадии разрешения внебольничной пневмонии, через 1–2 сут нормальной или субфебрильной температуры, когда температура вновь повышается до 39,5–40,0 °С. Выражено нарушение общего состояния. Лихорадочный период продолжается в среднем 7–9 сут, причём антибактериальная терапия не влияет на его длительность.

При рентгенологическом исследовании обнаруживают плеврит с хлопьями фибрина, у некоторых детей при ЭхоКГ выявляют перикардит. В анализе периферической крови количество лейкоцитов нормальное или сниженное, а СОЭ увеличена до 50–60 мм/ч.

Рассасывание фибрина из-за низкой фибринолитической активности крови происходит медленно, в течение 6–8 нед.

Пиопневмоторакс

Пиопневмоторакс возникает в результате прорыва абсцесса или буллы в полость плевры. При наличии клапанного механизма увеличение количества воздуха в плевральной полости приводит к смещению средостения. Пиопневмоторакс обычно развивается быстро и неожиданно. У ребёнка возникает острый болевой синдром, диспноэ, выраженная дыхательная недостаточность. При напряжённом клапанном пиопневмотораксе показана срочная декомпрессия.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика

Анализ периферической крови необходимо проводить всем больным с подозрением на пневмонию. Лейкоцитоз более $10–12\times10^9$/л и палочкоядерный сдвиг более 10% указывают на высокую вероятность бактериальной пневмонии. При установленном диагнозе пневмонии лейкопению менее 3×10^9/л или лейкоцитоз более 25×10^9/л считают неблагоприятными прогностическими признаками.

Биохимический анализ крови и исследование кислотно-основного состояния крови — стандартные методы обследования детей и подростков с тяжёлой пневмонией, нуждающихся в госпитализации. Определяют активность печёночных ферментов, уровень креатинина и мочевины, электролитов.

Этиологический диагноз устанавливают главным образом при тяжёлых пневмониях. Выполняют посев крови, который даёт положительный результат в 10–40% случаев. Микробиологическое исследование мокроты в педиатрии не имеет широкого применения в связи с техническими трудностями забора мокроты в первые 7–10 лет жизни. Но в случаях проведения бронхоскопии микробиологическое исследование используют, материалом для него служат аспираты из носоглотки, трахеостомы и эндотрахеальной трубки. Кроме того, для выявления возбудителя проводят пункцию плевральной полости и посев пунктата плеврального содержимого.

Серологические методы исследования также используют с целью выяснения этиологии заболевания. Нарастание титров специфических антител в парных сыворотках, взятых в острый период и период реконвалесценции, может

свидетельствовать о микоплазменной или хламидийной этиологии пневмонии. Достоверными методами также считают выявление антигенов методами латекс-агглютинации, встречного иммуноэлектрофореза, ИФА, ПЦР и др. Все эти методы, однако, требуют времени, не влияют на выбор тактики лечения и имеют только эпидемиологическую значимость.

Инструментальные методы

«Золотой стандарт» диагностики пневмонии — рентгенологическое исследование органов грудной клетки, которое считают высокоинформативным и специфичным методом диагностики (специфичность метода составляет 92%). При анализе рентгенограмм оценивают следующие показатели:

- ✧ размеры инфильтрации лёгких и её распространённость;
- ✧ наличие или отсутствие плеврального выпота;
- ✧ наличие или отсутствие деструкции лёгочной паренхимы.

Все эти данные помогают определить степень тяжести заболевания и правильно подобрать антибактериальную терапию. В последующем при отчётливой положительной динамике клинических проявлений внебольничной пневмонии нет необходимости в контрольной рентгенографии (при выписке из стационара или когда ребёнок лечится дома). Более целесообразно проводить контрольную рентгенографию не ранее чем через 4–5 нед от начала заболевания.

Рентгенографическое исследование в динамике в острый период заболевания проводят только при наличии прогрессирования симптомов поражения лёгких или при появлении признаков деструкции и/или вовлечения плевры в воспалительный процесс. В случаях осложнённого течения пневмонии проводят обязательный рентгенологический контроль перед выпиской больного из стационара.

При госпитальной пневмонии необходимо помнить, что если пневмония развивается за 48 ч до летального исхода, то рентгенографическое исследование может дать отрицательный результат. Такую рентгенонегативную пневмонию (когда рентгенография, проведённая за 5–48 ч до смерти пациента, не выявляла пневмонической инфильтрации в лёгких) наблюдают в 15–30% случаев. Диагноз устанавливают только клинически на основании выраженной дыхательной недостаточности, ослабленного дыхания; нередко может быть кратковременный подъём температуры.

Рентгенографическое исследование в динамике при госпитальной пневмонии в острый период заболевания проводят при прогрессировании симптомов поражения лёгких или при появлении признаков деструкции и/или вовлечения плевры в воспалительный процесс. При отчётливой положительной динамике клинических проявлений пневмонии контрольную рентгенографию проводят при выписке из стационара.

При оценке состояния госпитализированных ранее по поводу какой-либо патологии детей и детей с тяжёлой внебольничной пневмонией особое внимание нужно уделять состоянию и эффективности дыхательной функции, в частности показаниям пульсоксиметрии. При тяжёлой пневмонии и госпитальной пневмонии, особенно ВАП, необходим также мониторинг таких показателей, как частота дыхания, частота пульса, АД, кислотно-основное состояние, диурез, у детей первого полугодия жизни — масса тела.

Компьютерную томографию (КТ) используют в случае необходимости при проведении дифференциальной диагностики, так как КТ обладает в 2 раза более высокой чувствительностью по сравнению с обзорной рентгенографией при выявлении очагов инфильтрации в нижней и верхней долях лёгких.

Фибробронхоскопия и другие инвазивные методики применяют с целью получения материала для микробиологического исследования у пациентов с тяжёлыми нарушениями иммунитета и при проведении дифференциальной диагностики.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

При проведении дифференциальной диагностики необходимо учитывать возраст ребёнка, поскольку в разные возрастные периоды патологические процессы в лёгких имеют свои особенности.

В грудном возрасте клиническая картина дыхательной недостаточности может быть обусловлена такими состояниями, как аспирация, инородное тело в бронхах, не диагностированные ранее трахеоэзофагеальная фистула, гастроэзофагеальный рефлюкс, пороки развития лёгких (долевая эмфизема), сердца и крупных сосудов, муковисцидоз и дефицит α-антитрипсина. У детей второго-третьего годов жизни и в более старшем возрасте (до 6–7 лет) следует исключать синдром Картагенера, гемосидероз легких; неспецифический альвеолит; селективный дефицит IgA.

Дифференциальная диагностика в этом возрасте должна быть основана на использовании (помимо рентгенографии лёгких и анализа периферической крови) эндоскопического исследования трахеи и бронхов, проведении сцинтиграфии легких, ангиографии, проведении потовой и других проб на муковисцидоз, определении концентрации α_1-антитрипсина, изучении иммунограммы крови и других исследованиях.

В любом возрасте необходимо исключать туберкулез лёгких. При отсутствии положительной динамики процесса в течение 3–5 сут (максимально – 7 сут) терапии, затяжном течении внебольничной пневмонии, устойчивости ее к проводимой терапии необходимо расширить план обследования как для выявления атипичных возбудителей (*C. psittaci*, *Ps. aerugenozae*, *Leptospira*, *Coxiella burneti*), так и для диагностики других заболеваний лёгких.

У пациентов с тяжёлыми дефектами иммунитета при появлении одышки и очагово-инфильтративных изменений на рентгенограмме лёгких необходимо исключить вовлечение легких в основной патологический процесс (например, при системных заболеваниях соединительной ткани), а также поражение лёгких как последствие проводимой терапии (лекарственное поражение лёгких, лучевой пневмонит и т.д.).

Примеры формулировки диагноза

Пневмония правосторонняя нижнедолевая очагово-сливная, пневмококковой этиологии, нетяжёлая.

Пневмония правосторонняя среднедолевая и нижнедолевая очагово-сливная, пневмококковая, тяжёлая, осложнённая правосторонним синпневмоническим плевритом.

Пневмония госпитальная правосторонняя двухдолевая (нижнедолевая и среднедолевая) сливная с подозрением на абсцедирование, тяжёлая.

ЛЕЧЕНИЕ

Немедикаментозное лечение

Ребёнку назначают постельный режим на период лихорадки, диета обычная.

При госпитальной и тяжелой внебольничной пневмонии особое внимание уделяют эффективности дыхательной функции, в частности показаниям пульсоксиметрии. Показано, что уровень сатурации кислорода (S_aO_2), равный или менее 92 мм рт. ст., является предиктором неблагоприятного исхода болезни. В связи с этим снижение S_aO_2 менее 92 мм рт. ст. — показание для оксигенотерапии любым методом. Например, помещение ребенка в кислородную палатку, использование кислородной маски или носовых катетеров или проведение искусственной вентиляции лёгких, в частности, под повышенным давлением. Главное — добиться повышения сатурации кислорода и стабилизировать состояние больного.

Медикаментозное лечение

Основной метод лечения пневмонии — незамедлительно начатая (при установленном диагнозе пневмонии или при подозрении на неё при тяжёлом состоянии ребёнка) антибактериальная терапия, которую назначают эмпирически. Именно поэтому врачу необходимы знания об этиологии пневмонии в разных возрастных группах при внебольничной и госпитальной пневмонии, при различных иммунодефицитных состояниях.

Показание к замене антибиотика/антибиотиков — отсутствие клинического эффекта в течение 36–72 ч, а также развитие побочных действий от назначенных препарата/препаратов. Критерии отсутствия эффекта: сохранение температуры тела более 38 °С и/или ухудшение состояния ребёнка, и/или нарастание изменений в лёгких или в плевральной полости; при хламидийной и пневмоцистной пневмониях — нарастание одышки и гипоксемии.

Важно помнить, что при наличии факторов риска неблагоприятного прогноза у пациентов с внебольничной или госпитальной пневмонией, а также у пациентов с иммунодефицитом характерно молниеносное течение пневмонии, и нередко развиваются инфекционно-токсический шок, ДВС-синдром и летальный исход. Поэтому назначение антибактериальных препаратов проводят по деэскалационному принципу, т.е. начинают с антибиотиков с максимально широким спектром действия с последующим переходом на антибактериальные препараты более узкого спектра.

Антибиотикотерапия при внебольничной пневмонии

Учитывая особенности этиологии пневмонии у детей первых 6 мес жизни препараты выбора даже при нетяжёлой пневмонии — ингибиторзащищённый амоксициллин (амоксициллин + клавулановая кислота) или цефалоспорин II поколения (цефуроксим или цефазолин). При пневмонии, протекающей с нормальной или субфебрильной температурой, особенно при наличии обструктивного синдрома и указаний на вагинальный хламидиоз у матери, можно думать о пневмонии, обусловленной *C. trachomatis*. В этих случаях целесообразно сразу назначить внутрь антибиотик из группы макролидов (азитромицин, рокситромицин или спирамицин). Следует помнить о возможности развития пневмонии у недоношенных детей, вызванной *Pneumocystis carinii*. При подозрении на пневмоцистоз детям вместе с антибиотиками назначают ко-тримоксазол, потом при подтверждении пневмоцистной этиологии пневмонии переходят только на ко-тримоксазол, который ребёнок получает не менее 3 нед.

Препараты выбора при тяжёлой пневмонии, при пневмонии, отягощённой наличием модифицирущих факторов или с высоким риском неблагоприятного исхода, — ингибиторзащищённый амоксициллин в комбинации с аминогликозидами или цефалоспорины III или IV поколения (цефтриаксон, цефотаксим, цефепим) в монотерапии или в сочетании с аминогликозидами в зависимости от тяжести заболевания, карбапенемы (имипенем с первого месяца жизни, имипенем и меропинем со второго месяца жизни). При подозрении на стафилококковую этиологию заболевания или при её подтверждении показано назначение линезолида или ванкомицина (в зависимости от тяжести заболевания) отдельно или в комбинации с аминогликозидами.

Альтернативными препаратами, особенно в случаях развития деструктивных процессов в лёгких, могут быть линезолид, ванкомицин и карбапенемы (табл. 76-4).

Таблица 76-4. Выбор антибактериальных препаратов у детей первых шести месяцев жизни при внебольничной пневмонии

Форма пневмонии	Препараты выбора	Альтернативная терапия
Нетяжёлая типичная пневмония	Амоксициллин + клавулановая кислота или цефалоспорины II поколения	Цефалоспорины II и III поколения в виде монотерапии
Тяжёлая типичная пневмония	Амоксициллин + клавулановая кислота + аминогликозид или цефалоспорины III или IV поколения в виде монотерапии или в комбинации с аминогликозидами Линезолид или ванкомицин в виде монотерапии или в сочетании с аминогликозидами Карбапенемы	Линезолид Ванкомицин Карбапенемы
Атипичная пневмония	Антибиотик из группы макролидов	–
Атипичная пневмония у недоношенного ребёнка	Ко-тримоксазол	–

В возрасте от 6–7 мес до 6–7 лет при выборе стартовой антибактериальной терапии различают 3 группы больных:

- ✧ больные нетяжёлой пневмонией, не имеющие модифицирующих факторов или имеющие модифицирующие факторы социального плана;
- ✧ больные тяжёлой пневмонией и больные, имеющие модифицирующие факторы, утяжеляющие прогноз заболевания;
- ✧ больные тяжёлой пневмонией с высоким риском неблагоприятного исхода.

Больным первой группы (с нетяжёлой пневмонией и не имеющих модифицируемых факторов) наиболее целесообразно назначение антибактериальных препаратов внутрь. Могут быть использованы амоксициллин, амоксициллин + клавулановая кислота или цефалоспорин II поколения — цефуроксим (аксетин▲). Но в некоторых случаях (отсутствие уверенности в выполнении назначений, достаточно тяжёлое состояние ребёнка при отказе родителей от госпитализации и другие подобные ситуации) оправдан ступенчатый метод проведения терапии, когда в первые 2–3 сут лечение проводят парентерально, а затем при улучшении или стабилизации состояния больного тот же антибиотик назначают внутрь. Возможно назначение амоксициллина + клавулановой кислоты, но вводят его внутривенно, что затруднительно в домашних условиях. Поэтому чаще используют цефуроксим внутримышечно и цефуроксим (аксетин▲) внутрь.

Помимо β-лактамов, лечение можно проводить с помощью макролидов. Но, учитывая этиологическую значимость гемофильной палочки (до 7–10%) у детей этой возрастной группы, препарат выбора для стартовой эмпирической терапии — азитромицин, который действует на *H. Influenzae*. Другие макролиды могут быть для этой группы больных альтернативными препаратами при непереносимости β-лактамных антибиотиков или при их неэффективности в случае пневмонии, вызванной атипичными возбудителями — *M. pneumoniae*, *C. pneumoniae* (что в этом возрасте наблюдают довольно редко). Кроме того, при неэффективности препаратов выбора в качестве альтернативы используют цефалоспорины III поколения.

Больным второй группы (с тяжёлой пневмонией и пневмонией с наличием модифицирущих факторов, за исключением социальных) показано парентеральное введение антибиотиков или использование ступенчатого метода введения. Препараты выбора (в зависимости от тяжести и распространенности процесса, характера модифицируемых факторов) — амоксициллин + клавулановая кислота, цефуроксим или цефтриаксон, цефотаксим. Альтернативные препараты при неэффективности стартовой терапии — цефалоспорины III или IV поколения, карбапенемы. Макролиды в этой группе больных используют редко, так как подавляющее число пневмоний, вызванных атипичными возбудителями, протекает нетяжело.

Пациентам с высоким риском неблагоприятного исхода, тяжёлыми гнойно-деструктивными осложнениями показано назначение антибактериальной терапии по деэскалационному принципу, предполагающему использование в качестве стартового препарата линезолид отдельно или в комбинации с аминогликозидом или комбинацию гликопептида с аминогликозидами, или цефалоспорина III или IV поколения с аминогликозидом. Альтернативная терапия — карбапенемы, тикарциллин + клавулановая кислота (табл. 76-5).

Таблица 76-5. Выбор антибактериальных препаратов для лечения пневмонии у детей от 6–7 месяцев до 6–7-летнего возраста

Форма пневмонии	Препарат выбора	Альтернативная терапия
Нетяжёлая пневмония	Амоксициллин Амоксициллин + клавулановая кислота Цефуроксим Азитромицин	Цефалоспорины II поколения Макролиды
Тяжёлая пневмония и пневмония при наличии модифицирующих факторов	Амоксициллин + клавулановая кислота Цефуроксим или цефтриаксон Цефотаксим	Цефалоспорины III или IV поколения отдельно или в комбинации с аминогликозидом Карбапенемы
Тяжёлая пневмония с высоким риском неблагоприятного исхода	Линезолид отдельно или в комбинации с аминогликозидом Ванкомицин отдельно или в комбинации с аминогликозидом Цефепим отдельно или в комбинации с аминогликозидом	Карбапенемы Тикарциллин + клавулановая кислота

При выборе антибактериальных препаратов при пневмонии у детей старше 6–7 лет и подростков выделяют 2 группы пациентов:

✧ с нетяжёлой пневмонией;

✧ с тяжёлой пневмонией, требующей госпитализации, или с пневмонией у ребёнка или подростка, имеющего модифицирующие факторы.

Антибиотиками выбора для первой группы больных (с нетяжёлой пневмонией) считают амоксициллин и амоксициллин + клавулановая кислота (внутрь) или макролиды. Альтернативные антибиотики — цефуроксим (аксетин▲), или доксициклин (внутрь), или макролиды, если ранее назначали амоксициллин или амоксициллин + клавулановая кислота.

Антибиотики выбора для больных второй группы (с тяжёлой пневмонией, требующей госпитализации, или с пневмонией у детей и подростков, имеющих модифицирующие факторы) — амоксициллин + клавулановая кислота или цефалоспорины II поколения. Альтернативные антибиотики — цефалоспорины III или IV поколения. Макролидам следует отдавать предпочтение при непереносимости β-лактамных антибиотиков и при пневмонии, предположительно вызванной *M. pneumoniae* и *C. pneumoniae* (табл. 76-6).

Таблица 76-6. Выбор антибактериальных препаратов для лечения пневмонии у детей и подростков (возраст 7–18 лет)

Форма пневмонии	Препарат выбора	Альтернативная терапия
Нетяжёлая пневмония	Амоксициллин Амоксициллин + клавулановая кислота Макролиды	Макролиды Цефуроксим Доксициклин
Тяжёлая пневмония, пневмония у детей и подростков, имеющих модифицирующие факторы	Амоксициллин + клавулановая кислота Цефалоспорины II поколения	Цефалоспорины III или IV поколения

Антибактериальная терапия при госпитальной пневмонии. На выбор антибактериальной терапии при госпитальной пневмонии существенно влияет то, что для этого заболевания характерно молниеносное течение с нередким развитием летального исхода. Поэтому при тяжёлой госпитальной пневмонии и ВАП абсолютно оправдан деэскалационный принцип выбора препарата. При нетяжёлой и относительно тяжёлой госпитальной пневмонии лечение начинают с препаратов, наиболее подходящих по спектру действия.

Таким образом, ребёнку, заболевшему нетяжёлой или относительно тяжёлой госпитальной пневмонией в терапевтическом отделении, можно назначить амоксициллин + клавулановую кислоту внутрь, если позволяет состояние больного, или внутривенно. При тяжёлой пневмонии показано назначение цефалоспоринов III (цефотаксим, цефтриаксон) или IV поколения (цефепим), или тикарциллина + клавулановой кислоты (тиментин*). Все эти антибиотики хорошо действуют на *S. aureus et epidermidis*, *K. pneumoniae*, *S. pneumoniae*, т.е. на наиболее частых возбудителей госпитальной пневмонии в терапевтическом отделении. Если есть подозрение на нетяжёлую стафилококковую госпитальную пневмонию, то возможно назначение оксациллина в виде монотерапии или в комбинации с аминогликозидами. Но если подозревают тяжёлую стафилококковую пневмонию, особенно деструктивную, или такой диагноз уже установлен, то назначают линезолид или ванкомицин в виде монотерапии или в сочетании с аминогликозидами.

Недоношенным детям, находящимся на втором этапе выхаживания и заболевшим госпитальной пневмонией, при подозрении на пневмоцистную пневмонию (для которой характерно подострое течение, двустороннее поражение лёгких, мелкоочаговый характер инфильтративных изменений в лёгких, выраженная гипоксемия) параллельно с антибиотиками назначают ко-тримоксазол. При точно установленном диагнозе пневмоцистной госпитальной пневмонии лечение проводят одним ко-тримоксазолом не менее чем в течение 3 нед.

Онкогематологическим больным (в случаях, когда заболевание начинается остро, с подъёма температуры и появления одышки и нередко кашля) назначают цефалоспорины III поколения с антисинегнойным действием. Альтернативная терапия — карбапенемы (тиенам*, меропенем) или тикарциллин + клавулановая кислота. При подозрении на стафилококковую госпитальную пневмонию, в частности при отсутствии кашля, при наличии одышки, угрозы деструкции лёгких с образованием булл и/или эмпиемы плевры, назначают линезолид или ванкомицин или в монотерапии, или в сочетании с аминогликозидами в зависимости от тяжести состояния.

Грибковые госпитальные пневмонии у онкогематологических больных обычно вызваны *Aspergillus spp*. Именно поэтому онкогематологическим больным с одышкой, помимо рентгенографии лёгких, показана КТ лёгких. При установлении диагноза госпитальной пневмонии, вызванной *Aspergillus spp*., назначают амфотерицин В в возрастающих дозах. Длительность курса не менее 3 нед, но, как правило, терапия бывает более длительной.

У больных, находящихся в хирургических отделениях или отделениях для ожоговых больных, госпитальные пневмонии чаще вызваны *Ps. aeruginosa*, на втором месте по частоте — *K. pneumoniae* и *E. coli*, *Acenetobacter spp. и* др. *S. aureus et epidermidis* выявляют редко, иногда обнаруживают и анаэробов, которые чаще составляют ассоциации с *Ps. aeruginosa*, *K. pneumoniae* и *E. coli*. Поэтому выбор антибиотиков приблизительно такой же, как у онкогематологических больных с госпитальной пневмонией. Назначают цефалоспорины III поколения с антисинегнойным действием (цефтазидим) и IV поколения (цефепим) в комбинации с аминогликозидами. Альтернативная терапия — терапия карбапенемами (тиенам*, меропенем) или тикарциллин + клавулановая кислота или в монотерапии, или в сочетании с аминогликозидами в зависимости от тяжести процесса. При подозрении на стафи-

лококковую госпитальную пневмонию, назначают линезолид или ванкомицин или в монотерапии, или в сочетании с аминогликозидами в зависимости от тяжести процесса. При анаэробной этиологии пневмонии показан метронидазол.

Особенности развития госпитальной пневмонии у больных, находящихся в отделении реанимации и интенсивной терапии требуют назначения такого же спектра антибиотиков, что и у хирургических и ожоговых больных. При этом при поздней ВАП этиология госпитальной пневмонии точно такая же. Поэтому и антибактериальная терапия должна быть такой же, как у больных, находящихся в хирургических и ожоговых отделениях. Ведущий этиологический фактор – *Ps. aeruginosa.*

При ранней ВАП этиология госпитальной пневмонии и соответственно спектр антибактериальной терапии зависят от возраста ребёнка и повторяют спектр при внебольничной пневмонии.

Дозы наиболее часто применяемых при лечении пневмонии антибактериальных препаратов, пути их введения и кратность применения приведены в табл. 76-7.

Таблица 76-7. Дозы наиболее часто встречающихся антибиотиков, их пути и кратность введения

Антибиотик	Дозы	Пути введения	Кратность введения
Пенициллин и его производные			
Бензилпенициллин	Детям до 12 лет 100 000–150 000 Ед/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 2–3 г/сут 3–4 раза в сут	В/м, в/в	3–4 раза в сутки
Ампициллин	Детям до 12 лет 50–100 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 2–4 г каждые 6 ч	В/м, в/в	3–4 раза в сутки
Амоксициллин	Детям до 12 лет 25–50 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет по 0,25–0,5 г каждые 8 ч	Внутрь	3 раза в сутки
Амоксициллин + клавулановая кислота	Детям до 12 лет 20–40 мг/(кг×сут) (по амоксициллину) Для детей старше 12 лет при нетяжёлой пневмонии по 0,625 г каждые 8 ч или по 1 г каждые 12 ч	Внутрь	2–3 раза в сутки
Амоксициллин + клавулановая кислота	Детям до 12 лет 30 мг/(кг×сут) (по амоксициллину) Для детей старше 12 лет 1,2 г каждые 8 или 6 ч	В/в	2–3 раза в сутки
Оксациллин	Детям до 12 лет 40 мг/(кг×сут) 4–12 г/сут	В/в, в/м	4 раза в сутки
Тикарциллин + клавулановая кислота	100 мг/(кг×сут)	В/в	3 раза в сутки
Цефалоспорины I и II поколения			
Цефазолин	Детям до 12 лет 60 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 1–2 г каждые 8 ч	В/м, в/в	3 раза в сутки
Цефуроксим (цефуроксим натрия)	Детям до 12 лет 50–100 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет по 0,75–1,5 г каждые 8 ч	В/м, в/в	3 раза в сутки
Цефуроксим (аксетин)	Детям до 12 лет 20–30 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет по 0,25–0,5 г каждые 12 ч	Внутрь	2 раза в сутки
Цефалоспорины III поколения			
Цефотаксим	Детям до 12 лет 50–100 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет по 2 г каждые 8 ч	В/м, в/в	3 раза в сутки
Цефтриаксон	Детям до 12 лет 50–75 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 1–2 г 1 раз в сутки	В/м, в/в	1 раз в сутки
Цефтазидим	Детям до 12 лет 50–100 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет по 2 г каждые 8 ч	В/м, в/в	2–3 раза в сутки

Окончание табл. 76-7

Цефоперазон + сульбактам	Детям до 12 лет 75–100 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 1–2 г каждые 8 ч	В/в, в/м	3 раза в сутки
Цефалоспорины IV поколения			
Цефепим	Детям до 12 лет 100–150 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 1–2 г каждые 12 час	В/в	3 раза в сутки
Карбапенемы			
Имипенем	Детям до 12 лет 30–60 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 0,5 г каждые 6 ч	В/м, в/в	4 раза в суткики
Меропенем	Детям до 12 лет 30–60 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 1 г каждые 8 час	В/м, в/в	3 раза в сутки
Гликопептиды			
Ванкомицин	Детям до 12 лет 40 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 1 г каждые 12 ч	В/м, в/в	3–4 раза в сутки
Оксазолидиноны			
Линезолид	Детям до 12 лет 10 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 10 мг/(кг×сут) 2 раза в сутки	В/м, в/в	3 раза в сутки
Аминогликозиды			
Гентамицин	5 мг/(кг×сут)	В/м, в/в	2 раза в сутки
Амикацин	15–30 мг/(кг×сут)	В/м, в/в	2 раза в сутки
Нетилмицин	5 мг/(кг×сут)	В/м, в/в	2 раза в сутки
Макролиды			
Эритромицин	Детям до 12 лет 40–50 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 0,25–0,5 г каждые 6 ч	Внутрь	4 раза в сутки
Спирамицин	Детям до 12 лет 15 000 Ед/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 500 000 Ед каждые 12 ч	Внутрь	2 раза в сутки
Рокситромицин	Детям до 12 лет 5–8 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 0,25–0,5 г каждые 12 час	Внутрь	2 раза в сутки
Азитромицин	Детям до 12 лет 10 мг/(кг×сут) в 1-е сут, далее 5 мг/(кг×сут) в течение 3–5 сут Для детей старше 12 лет по 0,5 г 1 раз в сутки (ежедневно)	Внутрь	1 раз в сутки
Кларитромицин	Детям до 12 лет 7,5–15 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 0,5 г каждые 12 ч	Внутрь	2 раза в сутки
Тетрациклины[1]			
Доксициклин	Детям 8–12 лет 5 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 0,5–1 г каждые 8–12 ч	Внутрь	2 раза в сутки
Доксициклин	Детям 8–12 лет 2,5 мг/(кг×сут) Для детей старше 12 лет 0,25–0,5 г каждые 12 ч	В/в	2 раза в сутки
Антибактериальные препараты разных групп			
Ко-тримоксазол (триметоприм + сульфаметоксазол)	20 мг/(кг×сут) (по триметоприму)	Внутрь	4 раза в сутки
Метронидазол	Детям до 12 лет 7,5 мг/(кг×сут) Детям старше 12 лет 0,5 г каждые 8 ч	В/в, внутрь	3–4 раза в сутки
Амфотерицин В	Начинают с 100 000–150 000 ЕД, постепенно увеличивают на 50 000 ЕД на 1 введение 1 раз в 3 дня до 500 000–1 000 000 ЕД	В/в	1 раз в 3–4 сутки
Флуконазол	6–12 мг/(кг×сут)	В/в, внутрь	1 раз в сутки

[1]Тетрациклины используют только у детей старше 8 лет.

Антибактериальная терапия у пациентов с иммунодефицитом. При пневмониях у пациентов с иммунодефицитом эмпирическую терапию начинают с цефалоспоринов III или IV поколения или с ванкомицина в сочетании с аминогликозидами. В дальнейшем, по мере уточнения этиологии болезни, или продолжают начатую терапию, например, если пневмония вызвана *Enterobacteriaceae* (*K. pneumoniae*, *E. coli* и др.), *S. aureus* или *Streptococcus pneumoniae*, или назначают ко-тримоксазол (20 мг/кг по триметоприму) при выявлении пневмоцистоза, или назначают флуконазол при кандидозе или амфотерицин В при других микозах. Если пневмония вызвана микобактериями туберкулёза, то назначают антибиотик рифампицин и другие противотуберкулёзные препараты. Если пневмония вызвана вирусами, например цитомегаловирусом, назначают ганцикловир; если вирусом герпеса, то назначают ацикловир и т.д. (табл. 76-8).

Таблица 76-8. Выбор антибактериальных препаратов при пневмонии у пациентов с иммунодефицитом

Характер иммунодефицита	Этиология пневмонии	Препараты для терапии
Первичный клеточный иммунодефицит	*Pneumocystis carinii* Грибы рода *Candida*	Ко-тримоксазол 20 мг/кг по триметоприму Флуконазол 10–12 мг/кг или Амфотерицин В в возрастающих дозах, начиная со 150 Ед/кг и до 500 или 1000 Ед/кг
Первичный гуморальный иммунодефицит	Энтеробактерии (*K. pneumoniae*, *E. coli* и др.) Стафилококки (*S. aureus*, *epidermidis* и др.) Пневмококки	Цефалоспорины III или IV поколения в виде монотерапии или в комбинации с аминогликозидами Линезолид или ванкомицин в виде монотерапии или в комбинации с аминогликозидами Амоксициллин + клавулановая кислота в монотерапии или в комбинации с аминогликозидами
Приобретенный иммунодефицит (ВИЧ-инфицированные, больные СПИДом)	Пневмоцисты Цитомегаловирусы Герпесвирусы Микобактерии туберкулеза Грибы рода *Candida*	Ко-тримоксазол 20 мг/кг по триметоприму Ганцикловир Ацикловир Рифампицин и др. противотуберкулёзные препараты Флуконазол 10–12 мг/кг или Амфотерицин В в возрастающих дозах
Нейтропения	Грамотрицательные энтеробактерии Грибы рода *Candida*, *Aspergillus*, *Fusarium*	Цефалоспорины III или IV поколения в виде монотерапии или в комбинации аминогликозидами Амфотерицин В в возрастающих дозах

Длительность курса антибиотиков зависит от их эффективности, тяжести процесса, осложнений пневмонии и преморбидного фона ребёнка. Обычная длительность курса при внебольничной пневмонии составляет 6–10 сут и продолжается 2–3 сут после получения стойкого эффекта. Осложнённая и тяжёлая пневмонии обычно требует 2–3-недельного курса антибиотикотерапии.

Длительность антибактериальной терапии при госпитальной пневмонии составляет не менее 3 нед. Показание к отмене антибактериальной терапии — отсутсвие клинических проявлений болезни при обязательном рентгенологическом контроле.

У пациентов с иммунодефицитом курс лечения антибактериальными препаратами составляет не менее 3 нед, но может быть и более длительным.

Иммунокорригирующая терапия

Рекомендации к назначению иммунокорригирующих препаратов при лечении внебольничной пневмонии пока находятся в стадии разработки. Наиболее изучен вопрос о показаниях к назначению свежезамороженной плазмы и иммуноглобулина для внутривенного введения. Они показаны в следующих случаях:

- ✧ возраст детей до 3 мес;
- ✧ наличие модифицирующих факторов, за исключением социальных, при тяжёлой пневмонии;
- ✧ высокий риск неблагоприятного исхода пневмонии;
- ✧ осложнённые пневмонии, особенно деструктивные.

Свежезамороженную плазму в дозе 20–30 мл/кг вводят внутривенно капельно не менее 3 раз или ежедневно, или через день в зависимости от тяжести заболевания. Стандартные иммуноглобулины для внутривенного введения (имбиоглобулин▲, интраглобин▲, октагам▲ и др.) назначают максимально рано, в 1–2-е сутки терапии; вводят в обычных терапевтических дозах (500–800 мг/кг), минимум 2–3 раза, ежедневно или через день. При этом желательно достигнуть повышения уровня IgG в крови пациента более 800 мг%, в крови новорождённых детей — более 600 мг%. При деструктивных пневмониях показано введение препаратов иммуноглобулинов для внутривенного введения, содержащих IgG и IgM (пентаглобин▲).

Госпитальная пневмония уже самим своим существованием свидетельствует о том, что у детей, заболевших ею, есть вторичный или реже первичный иммунодефицит. Поэтому показание для проведения иммунокорригирующей терапии — сам факт госпитальной пневмонии. Именно поэтому заместительная иммунотерапия свежезамороженной плазмой и иммуноглобулинами для внутривенного введения — обязательный метод лечения госпитальных пневмоний (наряду с антибактериальной терапией). Свежезамороженную плазму вводят внутривенно 1 раз в сут ежедневно или 1 раз в 2–3 дня (всего 3–5 раз в зависимости от тяжести состояния). Иммуноглобулины для внутривенного введения назначают максимально рано, в 1–3-е сутки терапии. При госпитальных пневмониях, особенно тяжёлых, показано введение препаратов иммуноглобулинов, содержащих IgG и IgM (пентаглобин▲).

Посиндромная терапия. Регидратация при пневмонии должна быть полноценной. Следует помнить, что гипергидратация при пневмониях, особенно при парентеральном введении жидкости, возникает легко вследствие повышенного выброса антидиуретического гормона (АДГ). Поэтому при нетяжёлых и неосложнённых пневмониях используют пероральную регидратацию в виде питья соков, чая, минеральной воды и регидрона▲.

Показания для проведения инфузионной терапии: эксикоз, коллапс, микроциркуляторные расстройства, ДВС-синдром. Объём вводимой жидкости — 30–100 мл/кг (при эксикозе 100–120 мл/кг). Для инфузионной терапии используют 10% раствор глюкозы с добавлением раствора Рингера, а также раствор реополиглюкина▲ из расчёта 20–30 мл/кг.

Противокашлевая терапия — одно из основных направлений симптоматической терапии — занимает большое место в лечении пневмоний. Из противокашлевых ЛС препараты выбора — муколитики, которые хорошо разжижают бронхиальный секрет путём изменения структуры слизи. Муколитики используют внутрь и в ингаляциях в течение 3–10 сут. Применяют амброксол (амброгексал▲, амбробене▲ и др.), ацетилцистеин (АЦЦ▲), бромгексин, карбоцистеин.

Лазолван® (ambroxol) — раствор для приема внутрь и ингаляций.

Муколитический препарат. Обладает секретомоторным, секретолитическим и отхаркивающим действием. Лазолван разжижает мокроту за счет стимуляции серозных клеток желез слизистой оболочки бронхов, нормализует нарушенное соотношение серозного и слизистого компонентов мокроты, стимулирует образование сурфактанта в альвеолах и бронхах. Активируя гидролизующие ферменты и усиливая высвобождение лизосом из клеток Клара, уменьшает вязкость мокроты и ее адгезивные свойства. Повышает двигательную активность ресничек мерцательного эпителия, увеличивает мукоцилиарный транспорт мокроты. Повышает проникновение в бронхиальный секрет амоксициллина, цефуроксикама, эритромицина, доксициклина.

Показания к применению: острые и хронические заболевания дыхательных путей с выделением вязкой мокроты: острый и хронический бронхит,

пневмония, хроническая обструктивная болезнь легких, бронхиальная астма с затруднением отхождения мокроты, бронхоэктатическая болезнь.

Способ применения и дозы: в 2 мл раствора — 15 мг амброксола гидрохлорида (1мл = 25 капель). Для ингаляций: детям до 6 лет — 1–2 ингаляции по 2 мл ежедневно. Взрослые и дети старше 6 лет: 1–2 ингаляции по 2–3 мл раствора ежедневно. Для приема внутрь: дети до 2 лет: 1 мл (25 капель) 2 раза в день, от 2 до 6 лет: 1 мл (25 капель) 3 раза в день, старше 6 лет: 2 мл (50 капель) 2–3 раза в день. Взрослым и детям от 12 лет: в начале лечения по 4 мл 3 раза в день.

Ещё одно направление симптоматической терапии — жаропонижающая терапия, которую назначают при лихорадке выше 39,5 °С, фебрильных судорогах и метапневмоническом плеврите, часто осложняющимся выраженной лихорадкой. В настоящее время перечень жаропонижающих препаратов, применяемых у детей, ограничен парацетамолом и ибупрофеном. Их назначают отдельно или в комбинации с антигистаминными ЛС I поколения (прометазин, хлоропирамин).

Парацетамол назначают внутрь или ректально из расчёта 10–15 мг/(кг×сут) в 3–4 приёма. Ибупрофен назначают также внутрь из расчёта 5–10 мг/(кг×сут) в 3–4 приёма. Прометазин (пипольфен▲) назначают внутрь детям до 3 лет по 0,005 г 1 раз в сутки, детям до 5 лет — 0,01 г 1 раз в сутки, детям старше 5 лет — 0,03–0,05 г 1 раз в сутки; или назначают хлоропирамин (супрастин▲) внутрь в тех же дозах (детям до 3 лет по 0,005 г, детям до 5 лет — 0,01 г, детям старше 5 лет — 0,03–0,05 г 1 раз в сутки).

При температуре выше 40 °С используют литическую смесь, в которую входит хлорпромазин (аминазин▲) в дозе 0,5–1,0 мл 2,5% раствора, прометазин (пипольфен▲) в растворе 0,5–1,0 мл. Литическую смесь вводят внутримышечно или внутривенно, однократно. В тяжёлых случаях в смесь добавляют метамизол натрия (анальгин▲) в виде 10% раствора из расчёта 0,2 мл на 10 кг массы тела.

Хирургическое лечение. Пункцию проводят при абсцедировании лёгких, синпневмоническом плеврите, пиопневмотораксе, эмпиеме плевры.

Показания к консультации других специалистов

Консультации других специалистов не показаны. Исключение — развитие лёгочных осложнений (необходима консультация хирурга).

Показания к госпитализации

Показания к госпитализации при пневмонии у детей и подростков: тяжёлое течение заболевания, а также наличие факторов риска неблагоприятного течения болезни (модифицирующие факторы риска).

Пневмонию считают тяжёлой, если:

- ✧ возраст ребёнка менее 3 мес (вне зависимости от тяжести и распространённости процесса);
- ✧ возраст ребёнка до 3 лет при лобарной пневмонии;
- ✧ поражены 2 доли лёгких и более (вне зависимости от возраста);
- ✧ есть плевральный выпот (вне зависимости от возраста);
- ✧ есть подозрение на абсцедирование лёгких.

К факторам риска неблагоприятного течения пневмонии относят следующие состояния детей:

- ✧ тяжёлые энцефалопатии;
- ✧ возраст до года и наличие внутриутробной инфекции;
- ✧ гипотрофия II–III степени;
- ✧ врождённые пороки развития, особенно пороки сердца и крупных сосудов;

- ✧ хронические заболевания лёгких, в том числе бронхолёгочная дисплазия, БА, заболевания сердечно-сосудистой системы, заболевания почек (нефриты), онкогематологические заболевания;
- ✧ иммунодефицитные состояния.

Кроме того, к факторам риска относят невозможность адекватного ухода и выполнения всех врачебных предписаний в домашних условиях — социально неблагополучные семьи, плохие социально-бытовые условия проживания (общежития, поселения беженцев, вынужденных переселенцев и т.п.), религиозные воззрения родителей, модифицирующие факторы социального плана.

Показание для госпитализации в отделение реанимации и интенсивной терапии независимо от того, есть ли у ребёнка факторы риска, — подозрение на пневмонию при наличии следующих симптомов:

- ✧ одышка свыше 80 в минуту для детей первого года жизни и свыше 60 в минуту для детей старше года;
- ✧ втяжение ярёмной ямки при дыхании ребёнка;
- ✧ стонущее дыхание, нарушение ритма дыхания (апноэ, гаспсы);
- ✧ признаки острой сердечно-сосудистой недостаточности;
- ✧ некупируемая гипертермия или прогрессирующая гипотермия;
- ✧ нарушение сознания, судороги.

Показание к госпитализации в хирургическое отделение или в отделение с возможностью оказания адекватной хирургической помощи — развитие лёгочных осложнений (метапневмонический плеврит, эмпиема плевры, деструкция лёгких и т.д.).

ПРОГНОЗ

Подавляющее большинство пневмоний проходит бесследно, хотя процесс рассасывания инфильтрата занимает до 1–2 мес.

При неправильном и несвоевременном лечении пневмонии (в основном у детей с хроническими заболеваниями лёгких, такими, как муковисцидоз, пороки развития и другие) возможно развитие сегментарного или долевого пневмосклероза и деформаций бронхов в зоне поражения.

При благоприятном исходе пневмония, перенесённая в раннем детстве, проявляется персистирующей лёгочной дисфункцией и формированием хронической лёгочной патологии у взрослых.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Доклад о состоянии здоровья детей в Российской Федерации (по итогам Всероссийской диспансеризации 2002 года). — М.: Минздрав РФ, 2003. — 46 с.

Инфекции респираторного тракта у детей раннего возраста / под ред. Г.А. Самсыгиной. — М.: Миклош, 2006. — С. 187–250.

Клеточная биология лёгких в норме и при патологии. Руководство для врачей / под ред. В.В. Ерохина, Л.К. Романовой. — М.: Медицина, 2000. — 496 с.

Рациональная фармакотерапия детских заболеваний. Руководство для практикующих врачей. Книга 1 / под общей ред. А.А. Баранова, Н.Н. Володина, Г.А. Самсыгиной. — М.: Литера, 2007. — С. 451–468.

Таточенко В.К. и др. Пневмония / В.К. Таточенко, Г.А. Самсыгина, А.И. Синопальников // Педиатрическая фармакология. — 2006. — Т. 3. — №3. — С. 38–46.

Техническая база для рекомендаций ВОЗ по ведению больных пневмонией детей. Документ WHO/ARI/91/20. — Geneva: WHO — 1991.

Bartlett J.G. Management of Respiratory Tract Infections. — Philadelfia. — 2001. — P. 142–182.

BTS Guidelines for the management of community acquired pneumonia in childhood / Thorax. — 2002. — P. 1–24, 57.

Bush A., Carlsen R.-H., Zach M.S. Growing up with lung disease: the lung in transition to adult life // ERSM. — 2002. — P. 189–213.

Nosocomial pneumonia. — New York. — Basel. — 2002. — P. 1–51.

Глава 77

Интерстициальные болезни лёгких

К группе интерстициальных заболеваний лёгких относят поражения лёгких, характеризующиеся вовлечением в патологический процесс интерстиция (диффузное поражение лёгочной ткани) и лёгочных капилляров. Этиология неизвестна.

КЛАССИФИКАЦИЯ

«Интерстициальные болезни лёгких» — термин, объединяющий весьма различные по этиологии формы заболеваний. Их можно разделить на следующие группы:

- ✧ альвеолиты — экзогенный, идиопатический фиброзирующий, токсический;
- ✧ гранулематозы — саркоидоз, диссеминированный туберкулёз, ретикулогистеоцитоз, пневмомикозы, пневмокониозы;
- ✧ диссеминации злокачественной природы — бронхоальвеолярный рак, карциноматоз лёгких, раковый лимфангит;
- ✧ редкие формы диссеминации в лёгких — гемосидероз лёгких, синдром Гудпасчера, первичный амилоидоз лёгких, альвеолярный протеиноз, ангиоматоз лёгких, лимфангиоматоз и др.;
- ✧ интерстициальные фиброзы лёгких при системных заболеваниях — коллагенозы, кардиогенный пневмосклероз при хроническом гепатите, лучевые поражения и др.

Начальный патогенный импульс многих форм этого заболевания запускает патологические иммунные реакции с участием клеток, вырабатывающих протеазы и оксиданты, которые повреждают интерстициальные и паренхиматозные структуры лёгочной ткани. Пусковым механизмом может быть непосредственно повреждение лёгкого, например кислород (при бронхолёгочной дисплазии), вирусные инфекции (при бронхиолите с развитием облитерации), аспирационные процессы, воздействие токсических веществ (при токсическом альвеолите), злокачественные процессы. Многие формы этих заболеваний лучше описаны у взрослых. В детском возрасте почти не встречаются поражения лёгких, связанные с профессиональными вредностями, диссеминированные формы рака и некоторые другие заболевания.

Экзогенный аллергический альвеолит

Экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА) (код по МКБ-10: J-67) — относится к группе интерстициальных заболеваний лёгких

известной этиологии. ЭАА является гиперсенситивным пульмонитом с диффузным поражением альвеол и интерстиция. Частота возникновения у детей (обычно в школьном возрасте) ниже, чем у взрослых (заболеваемость ЭАА составляет 0,36 случая на 100 000 детей в год).

ЭТИОЛОГИЯ

ЭАА вызван вдыханием органической пыли, содержащей в себе различные антигены, микроорганизмы (например, термофильные актиномицеты из прелого сена, так называемое лёгкое фермера), аспергиллы и пенициллы, белки животных и рыб, антигены насекомых, аэрозоли антибиотиков, ферментов и другие вещества. У детей самой частой причиной развития ЭАА является контакт с пером и помётом птиц (так называемое лёгкое любителей волнистых попугайчиков или лёгкое голубоведов) и элеваторная пыль. У взрослых спектр аллергенов значительно шире, например пыль хлопка (бабезиоз) или сахарного тростника (багассоз), опилки, споры грибов (лёгкое грибоводов), грибковая пыль при производстве сыров (лёгкое сыроваров), у больных несахарным диабетом — ингаляционные препараты задней доли гипофиза и др. Повторная ингаляция аллергенов у 5% контактирующих вызывает образование специфических антител (преципитинов) класса IgG и иммунных комплексов, которые повреждают интерстиций лёгкого с развитием фиброза. При этом важно подчеркнуть, что наличие атопии в анамнезе не является предрасполагающим фактором, так как тип аллергической реакции при ЭАА иммунокомплексный.

ДИАГНОСТИКА

Клиническое обследование

Клиническая картина ЭАА *не зависит от вида аллергена. При остром начале* через несколько часов после массивного контакта с аллергеном появляются симптомы, напоминающие грипп (озноб, температура, головная боль, миалгии). Появляются сухой кашель, одышка, рассеянные мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы; признаков обструкции нет. Картина астмы наблюдается у детей с атопией. При элиминации аллергеном через несколько дней или недель симптомы исчезают/стихают.

Лабораторная диагностика

В **гемограмме** для этой фазы заболевания не характерна эозинофилия, иногда отмечается незначительный лейкоцитоз с нейтрофилёзом.

Инструментальные методы

На **рентгенограмме** органов грудной клетки отмечаются изменения в виде мелких (милиарных) очаговых теней, расположенных преимущественно в области средних отделов лёгких. Иногда описывают картину понижения прозрачности лёгочной ткани — симптом «матового стекла». Могут также отмечаться множественные инфильтративные облаковидные или более плотные тени, характеризующиеся обратным развитием в течение недель и месяцев. В некоторых случаях выраженных рентгенологических изменений не наблюдается. Для ЭАА характерно исчезновение рентгенологических изменений после прекращения контакта с аллергеном (особенно на фоне терапии глюкокортикоидами).

При исследовании **ФВД** отмечается снижение жизненной ёмкости лёгких (до 30% должной величины), иногда признаки обструкции (снижение проходимости мелких бронхов, гиперинфляция лёгких). Данные показатели нормализуются при прекращении контакта с аллергеном.

Повторные контакты с аллергеном провоцируют рецидивы заболевания, которые носят более длительный и тяжелый характер. Часто обострение носит под-

острый характер и остаётся нераспознанным, что ведёт неожиданно для самого пациента и врача к переходу болезни в хроническую форму.

Клиническое обследование

Для **хронической формы** заболевания типичными являются постоянная одышка, кашель с отделением слизистой мокроты. При физической нагрузке одышка усиливается, развивается цианоз. При аускультации выслушиваются постоянные крепитирующие хрипы. Постепенно ухудшается самочувствие, появляются слабость, быстрая утомляемость, снижение аппетита и потеря веса, снижение двигательной активности. Визуально определяется деформация грудной клетки в виде её уплощения, развиваются изменения по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол».

Лабораторная диагностика

В **биохимическом анализе крови** специфических изменений не наблюдается. Показатели гуморального и клеточного иммунитета в пределах нормы. Характерным является повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов.

Инструментальные методы

При исследовании **ФВД** отмечается рестриктивный тип вентиляционных нарушений. Снижаются показатели жизненной и общей ёмкости лёгких, понижается растяжимость лёгких, по данным бодиплетизмографии повышается удельная бронхиальная проводимость. **Диффузионная способность** лёгких снижена вследствие утолщения альвеолярно-капиллярной мембраны и нарушения вентиляционно-перфузионных отношений. Выражена **гипоксемия** при нормальных значениях p_aO_2.

Рентгенологические изменения значительны: диффузное усиления и деформация лёгочного рисунка за счет фиброзного утолщения лёгочного интерстиция. В дальнейшем могут быть обнаружены кистозные просветления.

Бронхоскопическая картина не изменена.

ЛЕЧЕНИЕ

Обязательным является режим элиминации (прекращение контакта с аллергеном). В острой фазе назначают глюкокортикоиды, например преднизолон до 2 мг/кг в сутки внутрь. Снижать дозу необходимо постепенно с начала положительной динамики клинической картины (уменьшение одышки, кашля, нормализация показателей ФВД). Затем назначается поддерживающая доза преднизолона 5 мг в сутки в течение 2–3 мес. Вариант выбора: пульс-терапия метилпреднизолоном 10–30 мг/кг (до 1 г) 1–3 сут, 1 раз в месяц в течение 3–4 мес. В хронической стадии ЭАА поддерживающую дозу преднизолона назначают на 6–8 мес, иногда дольше.

Необходимо также проводить дыхательную гимнастику и ЛФК, по показаниям симптоматическую терапию (бронхолитики, муколитики). В некоторых случаях используются плазмаферез, гемосорбция и иммуносорбция.

ПРОГНОЗ

Острая фаза ЭАА имеет благоприятный прогноз при прекращении контакта с аллергенами и своевременном адекватном лечении. При переходе заболевания в хроническую стадию прогноз становится довольно серьезным. Даже после прекращения контакта с аллергеном прогрессирование заболевания продолжается и плохо поддается терапии. Ситуация усугубляется с развитием лёгочного сердца.

Токсический фиброзирующий альвеолит

Развитие токсического фиброзирующего альвеолита (код по МКБ-10: J70.1–J70.8) обусловлено токсическим воздействием химических веществ на респира-

торный отдел лёгких, а также повреждающим действием иммунных комплексов. У детей токсический фиброзирующий альвеолит чаще связан с приёмом различных ЛС (сульфаниламиды, метотрексат, меркаптопурин, азатиоприн, цикофосфамид (циклофосфан*), нитрофурантоин (фурадонин*), фуразолидон, гексаметония бензосульфонат (бензогексоний*), пропранолол (анаприлин*), гидралазин (апрессин*), хлорпропамид, бензилпенициллин, пеницилламин). У подростков в анамнезе — контакт на производстве (газы, пары металлов, гербициды) или токсикомания.

Токсический фиброзирующий альвеолит имеет сходную клиническую картину и лабораторно-функциональные показатели с ЭАА в острой и хронической фазе заболевания (с развитием пневмофиброза).

Лечение заключается в срочной отмене соответствующего препарата, что может привести к полному выздоровлению. Назначение глюкокортикоидов ускоряет обратное развитие лёгочных нарушений (см. лечение при ЭАА). При развитии фиброзных изменений эффективность лечения и прогноз существенно снижаются (см. лечение при идиопатическом фиброзирующем альвеолите).

Идиопатический фиброзирующий альвеолит

Идиопатический фиброзирующий альвеолит (код по МКБ-10: J84.1) относится к интерстициальным болезням лёгких неизвестной этиологии. В медицинской литературе пользуются синонимами: болезнь Хаммена–Рича, острый фиброзирующий пульмонит, фиброзная дисплазия лёгких. У детей идиопатический фиброзирующий альвеолит встречается редко. О возможной генетической предрасположенности указывают семейные случаи заболевания. Патогенез заболевания обусловлен фиброзированием лёгочной ткани, отложением иммунных комплексов в капиллярах альвеол, влиянием органоспецифических антител. Патологический процесс локализуется в альвеолярном интерстиции, что приводит к его диффузному фиброзу.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Для острого начала заболевания характерны фебрильная температура, одышка, сухой кашель. *Начало заболевания часто подострое* — появляются жалобы на повышенную утомляемость, редкий кашель, одышку только при физической нагрузке. По мере прогрессирования заболевания нарастает одышка, грудная клетка уплощается, уменьшается ее экскурсия и окружность, амплитуда дыхательных движений снижается, масса тела и рост отстают от нормы, появляются и нарастают деформации дистальных фаланг пальцев в виде «часовых стекол» и «барабанных палочек», акроцианоз и цианоз носогубного треугольника приобретают постоянный характер. При аускультации выслушиваются рассеянные мелкопузырчатые влажные или крепитирующие хрипы.

Идиопатический фиброзирующий альвеолит имеет неуклонно прогрессирующее течение. Давление в лёгочной артерии повышается с формированием хронического лёгочного сердца и правожелудочковой недостаточностью. Часто при идиопатическом фиброзирующем альвеолите развиваются осложнения в виде артритического синдрома, спонтанного пневмоторокса, плевральных экссудатов, редко — эмболия лёгочной артерии.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика

Характерным для идиопатического фиброзирующего альвеолита являются изменения в иммунограмме: повышенное содержание IgG (до 2000–4000 мг/л) и циркулирующие иммунные комплексы (до 150 УЕ). Отмечается также повышение СОЭ.

Инструментальные методы

На ранней стадии заболевания **рентгенологическая картина** органов грудной клетки может не иметь изменений. Впоследствии выявляется снижение прозрачности лёгочной ткани (симптом «матового стекла»), сетчато-тяжистый рисунок, мелкоочаговые тени. В процессе прогрессирования фиброза появляются тяжистые уплотнения, ячеистые просветления, лёгочные поля ссужаются, обусловливая высокое стояние куполов диафрагмы, расширение внутригрудной части трахеи и крупных бронхов, расширение дуги и ветвей лёгочной артерии, формируется сотовое лёгкое.

При проведении **сцинтиграфии** лёгких отмечается локальное снижение лёгочного кровотока до 60–80%. О степени развития фиброза можно судить по данным ФВД: рестриктивный тип вентиляционных нарушений, снижение диффузионной способности лёгких, снижение растяжимости лёгочной ткани, гипоксемия.

Проведение **бронхографии** не информативно.

При **бронхоскопии** в цитологии бронхоальвеолярной жидкости преобладают нейтрофилы и лимфоциты. Трансбронхиальная биопсия информативна лишь в половине случаев. Открытая биопсия лёгкого позволяет подтвердить диагноз «идиопатический фиброзирующий альвеолит» в 90% случаев.

ЛЕЧЕНИЕ

Терапия длительная, носит комплексный характер, с постоянной коррекцией в зависимости от течения заболевания. Глюкокортикоиды комбинируют с иммунодепрессантами. Гормональные препараты особенно эффективны на ранних стадиях, когда альвеолит преобладает над процессами фиброзирования лёгочной ткани.

Преднизолон назначается в дозе 1–1,5 мг/кг в сутки внутрь в течение 3–6 нед. Дозу снижают постепенно (по 2,5–5 мг в неделю). Поддерживающую дозу 2,5–5 мг/сут принимают в течение 9–12 мес. При довольно тяжёлом состоянии и быстром прогрессировании фиброза терапию можно начинать с внутривенного введения глюкокортикоидов в максимальных дозах, с последующим переходом на приём внутрь или пульс-терапию. Дополнительно к глюкокортикоидам назначается D-пеницилламин (купренил▲) в дозе 125–250 мг/сут на 8–12 мес (дозы возрастные). Курсы базисной терапии периодически повторяются.

Лечение правожелудочковой недостаточности проводится по традиционной схеме параллельно (см. соответствующий раздел).

Важно отметить, что обострения заболевания обычно провоцируются присоединением ОРВИ, которые трудно дифференцировать с бактериальными осложнениями, поэтому дополнительно назначают антибиотики. При выраженной дыхательной недостаточности (при p_aO_2 менее 60 мм рт. ст.) назначается длительный курс оксигенотерапии. Показаны лёгкий массаж грудной клетки, специальные дыхательные упражнения, ЛФК, плазмаферез и лимфоцитоферез. Добавляются витамины, препараты калия.

Прогноз при идиопатическом фиброзирующем альвеолите неблагоприятный, зависит от своевременной постановки диагноза и начала адекватной терапии.

Гемосидероз

Идиопатический лёгочный гемосидероз (код по МКБ-10: J84.8) развивается как первичное заболевание и относится к интерстициальным болезням лёгких неизвестной этиологии. Поскольку терапия глюкокортикоидами и иммуносупрессорами является при гемосидерозе эффективной, актуальной гипотезой данного заболевания на сегодняшний день остаётся иммуноаллергическая, т.е. связанная с образованием аутоантител. Не исключается роль наследственного фактора. В основе патогенеза лежит процесс кровоизлияния в альвеолы с последующей

импрегнацией солями железа в зону кровоизлияния, утолщением интерстиция, развитием фиброза, лёгочной гипертензией и формированием лёгочного сердца.

В мокроте больных гемосидерозом обнаруживаются макрофаги (гемосидерофаги), фагоцитирующие гемосидерин. У детей гемосидероз встречается редко, чаще у девочек.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Болеют чаще дети в возрасте 3–8 лет. Начало заболевания постепенное: появляются одышка в покое, анемия. В момент криза температура фебрильная, мокрота при кашле ржавая, с кровью, дыхательная недостаточность нарастает, анемия (гемоглобин до 20–30 г/л и ниже!). При перкуссии отмечаются участки укорочения лёгочного звука. При аускультации — диффузно влажные мелкопузырчатые хрипы. Характерно увеличение печени и селезенки. Период криза длится несколько дней (реже — дольше), постепенно переходя в ремиссию. Уровень гемоглобина повышается, симптомы заболевания исчезают.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика

Характерные изменения в виде микроцитарной гипохромной анемии, низкого уровня сывороточного железа, ретикулоцитоза, эритробластической реакции костного мозга, а также умеренного лейкоцитоза, повышения СОЭ, тромбоцитопении. Реакция Кумбса (прямая и непрямая) редко бывает положительной. Выявляются повышенное содержание циркулирующих иммунных комплексов, низкие титры комплемента, гипергаммаглобулинемия, иногда снижение содержания IgA.

В некоторых случаях для диагностики гемосидероза показана биопсия лёгкого.

Инструментальные методы

На **рентгенограммах** органов грудной клетки отчетливо видны в момент криза множественные очаговые тени кровоизлияний, местами сливные, увеличенные прикорневые лимфатические узлы. При повторных кризах на рентгенограммах выявляются новые очаги. В период ремиссии рентгенологическая картина отличается: усиленный интерстициальный рисунок, напоминающий мелкую сетку, много мелких (милиарных) теней, образующих «картину бабочки», являющуюся характерным признаком гемосидероза.

При **бронхоскопии** в бронхоальвеолярной жидкости обнаруживаются более 20% сидерофагов, «индекс железа» выше 50 (норма до 25).

Синдром Хейнера — разновидность гемосидероза лёгких с гиперчувствительностью к коровьему молоку, по клинической картине не отличается от идиопатического, но у больных обнаруживаются антитела (преципитины) и положительные кожные пробы к аллергенам молока. У некоторых детей болезнь сопровождается отставанием в физическом развитии, хроническим ринитом, средним отитом, аденоидитом.

В плане обследования обязательно проводят определение антител к молоку.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение гемосидероза зависит от периода заболевания. В момент криза назначается преднизолон 1,5–3 мг/кг в сутки. При этом следует соблюдать строгую безмолочную диету. При наступлении ремиссии, когда индекс железа бронхоальвеолярной жидкости падает до 25 и ниже, глюкокортикоиды отменяются. В терапию добавляют иммунодепрессанты в поддерживающей дозе: циклофосфамид (2 мг/кг в сутки) или азатиоприн (3 мг/кг в сутки). После массивных кровотечений для выведения избытка железа вводят десфероксамин[ℙ].

Безмолочная диета показана всем детям с гемосидерозом, особенно при синдроме Хейнера.

Прогноз заболевания неблагоприятный. Опасность для жизни представляет момент криза, развитие лёгочного кровотечения, дыхательной и сердечной недостаточности.

Синдром Гудпасчера

Синдром Гудпасчера выступает одной из форм гемосидероза у подростков. Чаще встречается у мальчиков. Характерны лёгочные кровотечения, анемия, гематурия и другие признаки пролиферативного или мембранозного гломерулонефрита, которые быстро приводят к гипертензии и хронической почечной недостаточности. В патогенезе данной формы гемосидероза играют роль антитела, поражающие не только мембрану лёгочных альвеол, но и мембрану почечных клубочков.

ЛЕЧЕНИЕ

Общие принципы см. выше. Описаны положительные эффекты от проведения плазмафереза.

ПРОГНОЗ

Прогноз неблагоприятный, так как заболевание имеет неуклонно прогрессирующий характер.

Глава 78

Муковисцидоз

Муковисцидоз — аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением экзокринных желёз, а также жизненно важных органов и систем.

КОД ПО МКБ-10

E84 Кистозный фиброз.
- E84.0 Кистозный фиброз с лёгочными проявлениями.
- E84.1 Кистозный фиброз с кишечными проявлениями.
- E84.8 Кистозный фиброз с другими проявлениями.
- E84.9 Кистозный фиброз неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространённость муковисцидоза (МВ) неодинакова в разных популяциях. В большинстве стран Европы и Северной Америки им заболевают от 1÷2000 до 1÷4000 новорождённых. Распространённость МВ в России составляет 1÷9000 новорождённых (по данным Медико-генетического научного центра РАМН). Ежегодно в Москве рождаются 15, в России — 250–300, в США — 2000, во Франции, Англии, Германии — от 500 до 800, а во всём мире — более 45 000 детей, больных МВ.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Формы МВ:
  - ✧ Смешанная (лёгочно-кишечная) с поражением желудочно-кишечного тракта и бронхолёгочной системы (встречается в 75–80% всех случаев):
  - ✧ лёгочная (15–20%).
  - ✧ кишечная (5%).
- Фаза и активность процесса:
  - ✧ фаза ремиссии:
    - малая активность;
    - средняя активность;
  - ✧ фаза обострения:
    - бронхит;
    - пневмония.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причина заболевания — мутация гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости, расположенного в середине

длинного плеча хромосомы 7. В результате мутации гена секрет, вырабатываемый экзокринными железами, становится чрезмерно вязким, что и обусловливает патогенез заболевания. Обнаружено более 1000 различных вариантов мутаций, влекущих за собой развитие заболевания с различной степенью выраженности симптомов.

Бронхолёгочная система

Бокаловидные клетки и железы слизистой оболочки дыхательных путей вырабатывают большое количество секрета. При МВ вырабатываемый секрет характеризуется повышенной вязкостью, что обусловливает его скопление в просвете бронхов и бронхиол и их полную или частичную обтурацию. При МВ уже в детском возрасте, часто на первом году жизни, в лёгких формируются условия для размножения патогенных и условно-патогенных бактерий. Механизмы противомикробной защиты, включающие в себя активный мукоцилиарный клиренс, в норме способные противостоять внешним патогенным агентам, подавлять и предупреждать развитие инфекции, при МВ оказываются несостоятельными. Особенно резко ослабевают местные механизмы защиты на фоне респираторных вирусных инфекций, «открывающих ворота» для проникновения патогенных микроорганизмов — *Staphylococcus aureus, Haemophilius influenzae, Pseudomonas aeruginosa.* Скопления вязкой слизи оказываются для микроорганизмов питательной средой, и в результате их размножения развивается гнойное воспаление. В условиях нарушения мукоцилиарного клиренса обструкция нарастает, что приводит к утяжелению состояния, большему повреждению тканей и формированию порочного круга — «обструкция–инфекция–воспаление».

Чаще всего первым бактериальным агентом, поражающим нижние дыхательные пути, становится *S. aureus* (чаще всего его высеивают из мокроты детей, больных МВ, в течение первых лет жизни). Позднее в составе патогенной микрофлоры появляется *P. aeruginosa.* При выявлении *P. aeruginosa* и *S. aureus* и других патогенных бактерий в мокроте у детей младше 6 мес можно с уверенностью говорить о хронической колонизации нижних дыхательных путей ребёнка этими микроорганизмами. Прогрессирование хронического инфекционного процесса, вызванного *P. aeruginosa*, обычно сопровождается утяжелением симптомов поражения нижних дыхательных путей прогрессивным ухудшением функции лёгких. Часть возбудителей способна трансформироваться в мукоидные (слизистые) формы, устойчивые к действию факторов иммунной защиты и противомикробным ЛС. При развитии хронического инфекционного процесса нижних дыхательных путей *P. aeruginosa* практически невозможно полностью устранить.

На фоне респираторной вирусной инфекции больные МВ часто инфицируются *H. influenzae*, что приводит к выраженным дыхательным расстройствам. Возросла роль *Burkholderia cepacia* в поражении нижних дыхательных путей больных МВ. Примерно у 1/3 больных на фоне инфицированности *Burkholderia cepacia* возникают частые обострения инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе. Появляется так называемый *cepacia*-синдром, характеризующийся развитием молниеносной пневмонии и септицемии (свидетельствует о плохом прогнозе). У других больных *Burkholderia cepacia* существенно не влияет на течение заболевания. Присутствие в мокроте B. *cepacia* свидетельствует о высоком риске развития суперинфекции *P. aeruginosa, S. aureus* и *H. influenzae.*

Изредка в мокроте больных МВ обнаруживают других представителей патогенной микрофлоры — *Klebsiella pneumonie, Escherichia coli, Serratia marcescens, Stenotrophomonas maltophilia и spp. spp.*, роль которых в патогенезе МВ окончательно не установлена.

Грибковая инфекция лёгких также довольно часто развивается при МВ. *Aspergillus fumigatus* вызывает наиболее тяжёлую и клинически яркую форму мико-

за лёгких при МВ — **аллергический бронхолёгочный аспергиллёз**, частота развития которого варьирует от 0,6 до 11%. При несвоевременной диагностике и без адекватного лечения грибковая инфекция осложняется формированием проксимальных бронхоэктазов, обусловливающих быстрое нарастание тяжести вентиляционных расстройств.

По данным C. Verhaeghe и соавт. (2007), в лёгочной ткани плодов с МВ повышена концентрация провоспалительных цитокинов, что говорит о раннем начале воспалительных процессов, предшествующих развитию инфекции. Иммунологические нарушения усугубляются при длительной колонизации нижних дыхательных путей *P. aeruginosa*. В процессе своего размножения эти микроорганизмы продуцируют факторы вирулентности:

- ✧ повреждающие эпителий нижних дыхательных путей;
- ✧ стимулирующие продукцию медиаторов воспаления;
- ✧ повышающие проницаемость капилляров;
- ✧ стимулирующие лейкоцитарную инфильтрацию лёгочной ткани.

Поджелудочная железа

Протоки поджелудочной железы могут закупориваться сгустками секрета, что часто происходит ещё до рождения ребёнка. В результате панкреатические ферменты, вырабатываемые ацинарными клетками, не достигают двенадцатипёрстной кишки, и, со временем накапливаясь и активируясь в закупоренных протоках, вызывают аутолиз ткани поджелудочной железы. Часто уже на первом месяце жизни поджелудочная железа выглядит как скопление кист и фиброзной ткани (отсюда другое название заболевания — кистозный фиброз). В результате разрушения экзокринной части поджелудочной железы нарушаются процессы переваривания и всасывания (прежде всего жиров и белков), развивается дефицит жирорастворимых витаминов (A, D, E и K), при отсутствии адекватного лечения приводящий к задержке физического развития ребёнка. При некоторых мутациях гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости изменения поджелудочной железы формируются медленно, и её функция сохраняется в течение многих лет.

Желудочно-кишечный тракт

Мекониальный илеус — закупорка дистальных отделов тонкой кишки густым и вязким меконием. Это осложнение МВ, развивающееся у новорождённых вследствие нарушения транспорта натрия, хлора и воды в тонкой кишке, и нередко приводящее к её атрезии. Чрезмерно раздутая содержимым стенка кишки может разорваться, обусловив развитие **мекониального перитонита** (нередко это происходит ещё до рождения ребёнка).

Обладающий повышенной вязкостью секрет кишечных желёз может совместно с каловыми массами обтурировать просвет кишки как у детей, так и у взрослых. Чаще всего острая, подострая или хроническая обструкция, приводящая к развитию **кишечной непроходимости,** возникает в дистальных отделах тонкой и проксимальных отделах толстой кишки. К развитию кишечной непроходимости у больных МВ детей часто приводят **инвагинации тонкой кишки**.

Гастроэзофагеальный рефлюкс у больных МВ часто обусловлен задержкой эвакуации содержимого желудка, повышенной продукцией соляной кислоты и нарушением перистальтики желудка. Развитию гастроэзофагеального рефлюкса способствует также приём некоторых ЛС, снижающих тонус нижнего пищеводного сфинктера (теофиллин, сальбутамол), или определённые виды физиотерапии. Рецидивирующий или постоянный заброс содержимого желудка в пищевод обусловливает развитие эзофагита различной степени тяжести, иногда — пищевода Барретта. В случае высокого гастроэзофагеального рефлюкса возможна аспирация желудочного содержимого и развитие аспирационной пневмонии.

Кожные покровы

При МВ в секрете потовых желёз содержание хлорида натрия превышает нормальный показатель примерно в 5 раз. Такие изменения функции потовых желез можно обнаружить уже при рождении ребёнка, они сохраняются на протяжении всей жизни пациента. В условиях жаркого климата чрезмерная потеря хлорида натрия с потом приводит к нарушению электролитного обмена и метаболическому алкалозу, предрасполагая тем самым к тепловому удару.

Репродуктивная система

У больных МВ мужчин в связи с врождённым отсутствием, атрофией или обструкцией семенного канатика развивается первичная **азооспермия**. Подобные аномалии строения и функционирования половых желёз встречаются и у части мужчин — гетерозиготных носителей мутации гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости.

Снижение фертильности у женщин обусловлено повышением вязкости отделяемого цервикального канала матки, что затрудняет миграцию сперматозоидов из влагалища.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления МВ зависят от степени поражения различных органов и систем и включают симптомы поражения бронхолёгочной и гепатобилиарной систем, поджелудочной железы и желудочно-кишечного тракта, а также нарушение репродуктивной функции и потоотделения. Основные клинические проявления, позволяющие заподозрить МВ у пациента, приведены в табл. 78-1.

Таблица 78-1. Симптомы муковисцидоза

У детей первого года жизни	У детей дошкольного возраста	У детей школьного возраста	У подростков и взрослых
Рецидивирующий или постоянный кашель (одышка)	Стойкий кашель, возможно с гнойной мокротой	Симптомы хронического поражения нижних дыхательных путей неясной этиологии	Частые гнойно-воспалительные заболевания лёгких неясной этиологии
Рецидивирующая пневмония	Рецидивирующая или постоянная одышка неясной этиологии	Хронический риносинусит	Утолщение концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек»
Отставание в физическом развитии	Дефицит массы тела, отставание в росте	Полипоз носа	Панкреатит
Неоформленный обильный маслянистый и зловонный стул	Выпадение прямой кишки	Бронхоэктазы	Обструкция дистальных отделов тонкой кишки
Хроническая диарея	Инвагинация кишки	Утолщение концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек»	Признаки цирроза печени и портальной гипертензии
Выпадение прямой кишки	Хроническая диарея	Хроническая диарея	Отставание в росте
Затяжная неонатальная желтуха	Утолщение концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек»	Обструкция дистальных отделов тонкой кишки	Задержка полового развития
Солёный вкус кожи	Кристаллы соли на коже	Панкреатит	Стерильность и азооспермия у мужчин (97%)
Тепловой удар или признаки дегидратации в условиях повышенной температуры воздуха	Гипотоническая дегидратация	Выпадение прямой кишки	Снижение фертильности у женщин (<50%)

Окончание табл. 78-1

Хроническая гипонатриемия и гипохлоремия	Гипонатриемия, гипохлоремия и метаболический алкалоз	Гепатомегалия или нарушение функции печени неясной этиологии	—
Гипопротеинемия (отеки)	Гепатомегалия или нарушение функции печени неясной этиологии	—	—

Любой из указанных симптомов может появляться в клинической картине заболевания в любом возрасте (известны нетипичные случаи появления симптома «барабанных палочек» и заболеваний печени в первые годы жизни). Первые симптомы МВ у большинства пациентов возникают уже на первом году жизни, хотя описаны случаи позднего (вплоть до зрелого возраста) клинического манифеста заболевания. Присутствие тех или иных симптомов МВ в общей картине заболевания во многом зависит от типа мутации (или мутаций). Наиболее распространена делеция F 508, при которой клинические признаки МВ появляются в раннем возрасте, и в 90% случаев развивается недостаточность поджелудочной железы.

В неонатальном периоде у больных МВ чаще всего выявляют:

- ✧ мекониальный илеус — встречается у 20% новорождённых с МВ, иногда осложняется мекониальным перитонитом, связанным с перфорацией кишечной стенки (до 70–80% детей с мекониальным илеусом больны МВ);
- ✧ затяжную неонатальную желтуху — возникает у 50% пациентов с мекониальным илеусом.

Для большинства детей грудного возраста, страдающих МВ, характерно сочетание рецидивирующего или постоянного кашля, нарушений стула и отставания в физическом развитии. При этом один из симптомов может быть выражен сильнее остальных.

- **Кашель**, вначале сухой и редкий, а в дальнейшем прогрессирующий до частого и малопродуктивного, иногда провоцирующего рвоту, становится хроническим. В некоторых случаях приступы кашля напоминают таковые при коклюше. Часто впервые приступы кашля появляются на фоне инфекции верхних дыхательных путей, но в дальнейшем не исчезают, а постепенно прогрессируют по тяжести и частоте.
- **Частый, обильный, зловонный, маслянистый стул**, содержащий непереваренные остатки пищи, характерен для пациентов с МВ. Каловые массы с трудом смываются с горшка или пелёнок, в них могут быть видимые примеси жира.
- **Отставание в физическом развитии** в некоторых случаях может быть единственным симптомом заболевания.
- **Выпадение прямой кишки** становится первым клиническим проявлением МВ у 5–10% больных. При отсутствии соответствующего лечения выпадение прямой кишки возникает у 25% пациентов с МВ, чаще в возрасте 1–2 лет. У детей старше 5 лет этот симптом встречается значительно реже. К выпадению прямой кишки предрасполагают приступы кашля на фоне:
  - ✧ изменённого стула;
  - ✧ отставания в физическом развитии;
  - ✧ ослабленного мышечного тонуса;
  - ✧ вздутия кишечника;
  - ✧ эпизодических запоров.

В дошкольном возрасте МВ манифестирует относительно редко, в школьном возрасте — ещё реже. Такая поздняя постановка диагноза чаще всего связана с наличием у пациента «мягких» мутаций, обусловливающих сохранение функций поджелудочной железы в течение длительного времени. В подростковом и зрелом

возрасте, особенно при отсутствии каких-либо симптомов заболевания в анамнезе, МВ манифестирует крайне редко и, как правило, протекает без типичных симптомов в клинической картине.

Одна из главных задач при лечении МВ — предотвращение или сведение к минимуму количества обострений хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе. Для обеспечения адекватного и своевременного лечения необходимо следить за появлением **характерных симптомов обострения**, к которым относятся:

- ✧ изменение характера кашля;
- ✧ появление кашля в ночное время;
- ✧ увеличение количества мокроты и изменение её характера;
- ✧ нарастание одышки;
- ✧ появление лихорадки;
- ✧ учащение пульса;
- ✧ ухудшение аппетита;
- ✧ снижение массы тела;
- ✧ снижение толерантности к физической нагрузке;
- ✧ цианоз;
- ✧ ухудшение аускультативной и рентгенологической картины в лёгких;
- ✧ ухудшение показателей ФВД.

Осложнения муковисцидоза

- **Гемолитическая анемия** у новорождённых и **неврологические нарушения** у детей старшего возраста, развивающиеся в результате недостатка витамина Е.
- **Обструкция дистальных отделов тонкой кишки** возникает у 2% детей младше 5 лет, у 27% пациентов старше 30 лет (7–15% всех пациентов). При лёгком течении больные жалуются на боль, а при физикальном обследовании у них можно пропальпировать увеличенную слепую кишку. При тяжёлой обструкции появляются признаки кишечной непроходимости: болевой синдром, вздутие кишечника, рвота, запор и появление уровней жидкости на обзорной рентгенограмме брюшной полости.
- **Назальный полипоз** часто сочетается с **холелитиазом** и протекает практически бессимптомно.
- **СД** возникает у 20% взрослых пациентов с МВ. Развитие СД может быть спровоцировано применением глюкокортикоидных препаратов или высококалорийным питанием. Симптомы манифеста заболевания типичны для СД — больного мучают жажда, полиурия, полидипсия, снижение массы тела. Кетоацидоз у больных МВ и СД развивается сравнительно редко.
- **Фиброз печени** разной степени выраженности встречается у всех больных МВ. В 5–10% случаев фиброз печени приводит к формированию билиарного цирроза и портальной гипертензии.

ДИАГНОСТИКА

Основанием для постановки диагноза МВ, как правило, становятся типичные клинические проявления заболевания (см. табл. 78-1) в сочетании с высоким содержанием хлорида натрия в секрете потовых желёз.

Анамнез

Большое значение для диагностики МВ придают семейному анамнезу, в ходе сбора которого необходимо уточнить наличие:

- ✧ установленного диагноза или симптомов МВ у родных братьев или сестёр;
- ✧ схожих клинических проявлений у близких родственников;
- ✧ смертей детей на первом году жизни.

Физикальное обследование

При тщательном обследовании пациентов можно обнаружить учащённое дыхание, увеличение переднезаднего размера грудной клетки и слабовыраженное, но стойкое втяжение нижних межрёберных мышц. При аускультации можно выслушать сухие и влажные мелко- и крупнопузырчатые хрипы. Нередко патологических изменений при аускультации лёгких обнаружить не удаётся.

Лабораторные исследования

Потовая проба

Потовая проба — наиболее специфичный диагностический тест МВ. По стандартной методике пробу пота берут после предварительного проведения ионофореза с пилокарпином на исследуемом участке кожи. Концентрация хлорида натрия в секрете потовых желёз в норме не превышает 40 ммоль/л. Результат проведения потовой пробы считают положительным, если концентрация хлорида натрия в исследуемом образце превышает 60 ммоль/л. Потовую пробу следует провести повторно, если первая потовая проба:

- положительная;
- сомнительная;
- отрицательная, но клинические проявления позволяют с высокой вероятностью предполагать наличие МВ.

Для окончательной постановки диагноза необходимо получить положительные результаты при проведении 2–3 потовых проб. Ложноотрицательные результаты проведения потовой пробы чаще всего связаны с:

- проведением потовой пробы у новорождённых;
- техническими ошибками медперсонала, допущенными при проведении пробы, — неаккуратностью при сборе и транспортировке пота, очистке кожных покровов, взвешивании и определении концентрации электролитов (чаще всего подобные ошибки возникают в лабораториях, редко проводящих анализ потовых проб);
- взятием образцов пота у пациентов с гипопротеинемическими отёками или гипопротеинемией (у пациентов с МВ потовая проба становится положительной после исчезновения отёков);
- проведением пробы на фоне лечения пациента клоксациллином.

Копрологическое исследование

Недостаточность экзокринной функции поджелудочной железы, выражающаяся в крайне низкой активности или полном отсутствии панкреатических ферментов (*липазы, амилазы и трипсина*) в двенадцатиперстной кишке, характерна для абсолютного большинства больных МВ. При этом в ходе простого копрологического исследования можно обнаружить выраженную стеаторею (вплоть до обнаружения в кале капель нейтрального жира).

«Золотым стандартом» определения степени недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы при МВ, не зависящим от проводимой заместительной терапии панкреатическими ферментами, считают определение *концентрации эластазы-1 в кале*. В норме содержание этого фермента превышает 500 мкг/г пробы. Специфичность этого метода составляет 100%, чувствительность для определения степени недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы у пациентов с МВ — 93%, а для постановки диагноза МВ — 87%. Снижение концентрации эластазы-1 служит показанием к назначению заместительной ферментной терапии у пациентов с МВ и может помочь в подборе дозировки ферментов.

Инструментальные исследования

Рентгенография грудной клетки

При анализе рентгенограмм грудной клетки можно выявить уплотнение стенок бронхов, а также различной степени уплотнение или повышенную воздушность

лёгочной ткани. Кроме того, можно обнаружить признаки ателектазов сегментов и долей лёгких, причём поражение правой верхней доли — один из важных критериев диагностики МВ.

Исследование функции внешнего дыхания

ФВД — один из основных критериев тяжести поражения дыхательной системы. У больных МВ её используют и как ранний объективный критерий оценки эффективности лечения. У детей старше 5–8 лет исследование ФВД имеет значительно большую диагностическую ценность. Исследование ФВД позволяет определить реакцию бронхов на бронходилататоры и выявить больных, которым назначение данных ЛС будет целесообразно.

У детей с МВ иногда появляется гиперреактивность бронхов. По мере прогрессирования хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе снижается объём форсированного выдоха за 1 с, жизненная ёмкость лёгких и форсированная жизненная ёмкость лёгких. Деструкция паренхимы лёгких и нарастание рестриктивных расстройств приводят к резкому снижению этих показателей на поздних стадиях заболевания.

Измерение разности назальных потенциалов

Это информативный метод дополнительной диагностики МВ у детей старше 6–7 лет и взрослых. Он направлен на выявление основного дефекта, обусловливающего развитие МВ. Суть метода состоит в измерении разности биоэлектрического потенциала слизистой оболочки носа и кожи предплечья. Показатели разности потенциалов у здоровых людей варьируют от –5 до –40 мВ, у больных МВ — от –40 до –90 мВ.

Генетический анализ

Проведение генетических тестов на все известные мутации (обнаружено уже более 1000 мутаций, обусловливающих развитие МВ) нецелесообразно из-за слишком высокой стоимости каждого исследования. Кроме того, при исключении 10 наиболее часто встречающихся в данном регионе мутаций вероятность наличия МВ у данного пациента значительно снижается.

Пренатальная диагностика

Вероятность повторного рождения больного МВ ребёнка достаточно высока — 25%. ДНК-диагностика позволяет выявить это заболевание ещё на этапе внутриутробного периода. Решение о сохранении или прерывании беременности принимает семья, однако до наступления беременности следует провести ДНК-диагностику всем её членам (ребёнку с МВ, а также обоим родителям) и проконсультироваться у врача-генетика. При возникновении каждой новой беременности семье следует обратиться в центр дородовой диагностики не позднее восьмой недели беременности. Для диагностики МВ у плода можно провести генетическое (на 8–12 нед беременности) либо биохимическое (на 18–20 нед беременности) исследование. Отрицательные результаты тестов позволяют в 96–100% случаев гарантировать рождение здорового ребёнка.

Неонатальная диагностика

Неонатальный период у больных МВ нередко протекает бессимптомно (даже при его тяжёлом течении в последующем) или клиническая картина настолько смазана, что не позволяет врачу заподозрить это заболевание.

В 70-е годы XX в. учёные обнаружили, что в плазме крови больных МВ повышена концентрация иммунореактивного трипсина. Это открытие позволило разработать и внедрить программу массового скрининга новорождённых на МВ.

На первом этапе скрининга определяют концентрацию иммунореактивного трипсина в высушенной капле крови новорождённого. Тест, проведённый в течение первой недели жизни обследуемого, весьма чувствителен (85–90%), но

неспецифичен. Поэтому повторный тест, позволяющий исключить ложноположительный результат первого, проводят на 3–4-й нед жизни обследуемого. «Золотой стандарт» прижизненной диагностики МВ — потовую пробу используют в качестве основного этапа неонатального скрининга в подавляющем большинстве протоколов.

К сожалению, несмотря на значительные успехи в лечении и диагностике МВ, при развитии клинической картины заболевания на первом году жизни, своевременно диагноз ставят лишь трети всех пациентов. По данным Российского центра МВ, средний возраст пациента при постановке ему диагноза в России составляет 30,3 мес, в Москве — 23 мес, тогда как в странах Западной Европы и Северной Америки этот показатель составляет 11 мес.

В рамках приоритетного национального проекта «Здоровье» с 2006 г. в некоторых регионах, а с 1 января 2007 г. — во всех субъектах РФ наряду со скринингом на фенилкетонурию, галактоземию, гипотиреоз и адреногенитальный синдром проводят массовый скрининг новорождённых на наличие МВ. Протокол скрининга на МВ включает четыре этапа, причём только первые три являются обязательными:

- ✧ первое определение концентрации иммунореактивного трипсина;
- ✧ повторное определение концентрации иммунореактивного трипсина;
- ✧ проведение потового теста;
- ✧ ДНК-диагностика.

ДНК-диагностику проводят не во всех регионах РФ, в том числе из-за высокой стоимости исследования: анализ на 23 мутации, составляющие 70–75% всех встречающихся в России мутантных аллелей гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости, стоит 2,5–3 тыс. руб.

Для проведения потовой пробы в РФ успешно применяют две системы, позволяющие измерить электрическую проводимость пота. Система для сбора и анализа пота «Макродакт» в комплексе с потовым анализатором Sweat-Chek фирмы «Вескор» (США) позволяет провести потовую пробу вне лаборатории, время сбора пота составляет 30 мин, успешно применяется у детей с первых месяцев жизни. Специально для обследования новорождённых фирмой «Вескор» был разработан аппарат «Нанодакт». Благодаря минимальному количеству необходимой для теста потовой жидкости, всего 3–6 мкл, этот аппарат незаменим при обследовании новорождённых в рамках массового скрининга.

При положительном результате потовой пробы (менее 40 ммоль/л при классическом методе Гибсона–Кука и/или 60 ммоль/л при работе с потовыми анализаторами) ребёнка в течение первого года жизни наблюдают по месту жительства с диагнозом неонатальная гипертрипсиногенемия для исключения случаев гиподиагностики. При получении пограничных результатов потового теста (40–60 ммоль/л по методу Гибсона–Кука и 60–80 ммоль/л при использовании потовых анализаторов) потовую пробу следует повторить 2–3 раза. Кроме того, для подтверждения диагноза в таких случаях целесообразно провести ДНК-диагностику. При положительном результате потовой пробы, а также при обнаружении мутаций гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (при пограничном результате потовой пробы) ребёнку ставят диагноз МВ. В сомнительных случаях следует использовать дополнительные методы обследования (анализ кала на панкреатическую эластазу-1, микроскопическое копрологическое исследование, КТ или рентгенографию грудной клетки, посев мазка из зева).

Для надлежащего контроля за состоянием больных МВ, в том числе без симптомов заболевания, необходимо регулярное наблюдение их специалистами Центра МВ. Новорождённых младше 3 мес следует осматривать каждые 2 нед, до достижения ребёнком 6 мес — 1 раз в месяц, до завершения грудного возраста — 1 раз в 2 мес, в более старшем возрасте — ежеквартально. Регулярные осмотры позволяют динамически оценивать прибавку массы тела и следить за темпами

физического развития, с необходимой частотой проводить лабораторные исследования:

- ✧ копрологическое — не реже 1 раза в месяц в течение первого года жизни ребёнка;
- ✧ определение концентрации панкреатической эластазы-1 в кале — 1 раз в 6 мес при изначально нормальных результатах;
- ✧ микроскопическое исследование мазков из ротоглотки — 1 раз в 3 мес;
- ✧ клинический анализ крови — 1 раз в 3 мес.

При развитии хронического инфекционно-воспалительного процесса в лёгких необходимо более углублённое обследование (рентгенография грудной клетки или КТ, липидограмма кала, биохимический анализ крови, протеинограмма и др.).

Дифференциальная диагностика

МВ необходимо дифференцировать с другими заболеваниями, при которых может быть положительна потовая проба:

- ✧ псевдогипоальдостеронизм;
- ✧ врождённая дисфункция коры надпочечников;
- ✧ недостаточность функции надпочечников;
- ✧ гипотиреоз;
- ✧ гипопаратиреоз;
- ✧ нефрогенный несахарный диабет;
- ✧ синдром Мориака;
- ✧ кахексия;
- ✧ нервная анорексия;
- ✧ гликогеноз II типа;
- ✧ недостаточность глюкозо-6-фосфатазы;
- ✧ атопический дерматит;
- ✧ эктодермальная дисплазия;
- ✧ СПИД;
- ✧ синдром Дауна;
- ✧ синдром Клайнфелтера;
- ✧ семейный холестатический синдром;
- ✧ фукозидоз;
- ✧ мукополисахаридоз;
- ✧ хронический панкреатит;
- ✧ гипогаммаглобулинемия;
- ✧ целиакия.

ЛЕЧЕНИЕ

Общие принципы лечения

Больного МВ необходимо начинать лечить сразу после постановки диагноза. Объём медикаментозных вмешательств зависит от клинических проявлений у данного пациента и результатов лабораторных и инструментальных исследований.

Лечить больных МВ предпочтительно в специализированных центрах при участии диетологов, кинезитерапевтов, психологов, медицинских сестёр и социальных работников. Следует также активно вовлекать в процесс лечения обоих родителей пациента и обучать их необходимым навыкам помощи больному ребёнку.

Цели лечения

- Обеспечивать максимально высокое качество жизни пациента.
- Предупреждать и лечить обострения хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе.
- Обеспечивать адекватный рацион и режим питания.

Обязательные составляющие лечения

- Методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура.
- Диетотерапия.
- Муколитическая терапия.
- Антибактериальная терапия.
- Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы.
- Витаминотерапия.
- Лечение осложнений.

Методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура

Кинезитерапия — один из важных компонентов комплексного лечения МВ. Главная цель проведения кинезитерапии — очищение бронхиального дерева от скоплений вязкой мокроты, блокирующих бронхи и предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолёгочной системы. Наиболее часто используют следующие методики кинезитерапии:

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

Кинезитерапия показана всем новорождённым и детям первых месяцев жизни, больным МВ. У грудных детей обычно применяют пассивную технику кинезитерапии, включающую:

- ✧ положения, в которых улучшается эвакуация слизи из лёгких;
- ✧ контактное дыхание;
- ✧ массаж с лёгкой вибрацией и поглаживанием;
- ✧ занятия на мяче.

Эффективность тех или иных методов варьирует в зависимости от индивидуальных особенностей пациентов с МВ. Чем младше ребёнок, тем более пассивные методики дренирования следует использовать. Новорождённым выполняют только перкуссию и компрессию грудной клетки. По мере роста ребёнка следует постепенно вводить более активные методики, обучая пациентов технике контролируемого откашливания.

Регулярные занятия лечебной физкультурой позволяют:

- ✧ эффективно лечить и предупреждать обострения хронического бронхолёгочного процесса;
- ✧ формировать правильное дыхание;
- ✧ тренировать дыхательную мускулатуру;
- ✧ улучшать вентиляцию лёгких;
- ✧ повышать эмоциональный статус ребёнка.

С раннего детства необходимо поощрять желание пациентов заниматься любыми динамическими видами спорта, связанными с длительными нагрузками средней интенсивности, особенно сопряжёнными с пребыванием на свежем воздухе. Физические упражнения облегчают очищение бронхов от вязкой мокроты и развивают дыхательную мускулатуру. Некоторые упражнения укрепляют грудную клетку и исправляют осанку. Регулярные физические нагрузки улучшают самочувствие больных детей и облегчают общение со сверстниками. В редких случаях тяжесть состояния больного полностью исключает возможность занятия физическими упражнениями.

Страдающим МВ детям не следует заниматься особенно травматичными видами спорта (тяжёлая атлетика, футбол, хоккей и др.), поскольку длительное ограничение физической активности, связанное с восстановлением после травмы, неблагоприятно сказывается на дренажной функции лёгких.

Диетотерапия

Питание больных МВ должно быть максимально приближено к нормальному: рацион должен содержать достаточное количество белков, не следует ограничивать употребление жиров и каких-либо продуктов. Энергетическая ценность ежедневного рациона питания больных МВ должна составлять 120–150% рекомендуемой здоровым детям того же возраста, при этом жирами следует покрывать 35–45% всей энергетической потребности, белками — 15%, углеводами — 45–50%. Увеличение доли жиров в рационе обусловлено необходимостью компенсации стеатореи.

Дополнительное питание показано детям с дефицитом массы тела >10% и взрослым с индексом массы тела (ИМТ) <18,5 кг/м^2. Детям старшего возраста и взрослым следует дополнительно употреблять высококалорийные продукты — молочные коктейли или напитки с высоким содержанием глюкозы. Готовые к употреблению биологически активные добавки к пище не следует назначать без особой необходимости. Дополнительное питание следует назначать по схеме:

- ✧ детям 1–2 лет дают дополнительно 200 ккал/сут;
- ✧ 3–5 лет — 400 ккал/сут;
- ✧ 6–11 лет — 600 ккал/сут;
- ✧ старше 12 лет — 800 ккал/сут.

Зондовое питание (через назогастральный зонд, еюно- или гастростому) применяют в случае отсутствия эффекта от диетотерапии в течение 3 мес (у взрослых — 6 мес) или при дефиците массы тела >15% у детей и 20% у взрослых (на фоне оптимальной заместительной ферментной терапии и устранения всех возможных психологических стрессов). Только в тяжёлых случаях приходится переходить на частичное или полное парентеральное питание.

Муколитическая терапия

При появлении симптомов бронхиальной обструкции дополнительно к кинезитерапии обязательно назначают муколитические препараты и бронходилататоры. Оправдано раннее назначение дорназы альфа, обладающей выраженным муколитическим и противовоспалительным действием и снижающей концентрацию маркёров воспаления (эластаза нейтрофилов, ИЛ-8) в бронхоальвеолярной жидкости. В качестве муколитической терапии с первых месяцев жизни ребёнка можно применять ингаляции 0,9% раствором натрия хлорида.

Муколитические ЛС делают бронхиальный секрет менее вязким и обеспечивают эффективный мукоцилиарный клиренс, предотвращая образование сгустков слизи и закупоривание бронхиол. Максимально выраженный эффект на слизистую дыхательных путей и реологические свойства бронхиальной слизи муколитические ЛС оказывают при ингаляционном применении.

Наиболее эффективные препараты и режимы приёма

- **Амброксол** следует принимать внутрь по 1–2 мг/кг массы тела больного в сутки в 2–3 приёма, или вводить внутривенно по 3–5 мг/кг массы тела в сутки.
- **Ацетилцистеин** принимают внутрь по 30 мг/кг массы тела в сутки в 2–3 приёма, или вводят внутривенно из расчёта 30 мг/кг массы тела больного в сутки в 2–3 инъекции, или ингалируют 20% раствор по 2–5 мл 3–4 раза в сутки.
- **Дорназу альфа** ингалируют через небулайзер по 2,5 мг 1 раз в сутки.

При регулярном применении дорназы альфа уменьшаются частота и тяжесть обострений хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе, снижается степень обсеменения лёгочной ткани *S. aureus* и *P. aeruginosa*. У детей младше 5 лет дорназа альфа эффективна только при строгом соблюдении правильной техники ингалирования через маску.

Назначение муколитических средств необходимо сочетать с препаратами и методами, ускоряющими эвакуацию бронхиальной слизи и мокроты из дыхательных путей. Для восстановления и улучшения мукоцилиарного клиренса и ускорения выведения бронхиальной слизи используют различные методики дренирования бронхиального дерева и лечебную физкультуру.

Антибактериальная терапия

В последнее время антибактериальную терапию при МВ рекомендуют:
- ✧ начинать при появлении первых признаков обострения инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе;
- ✧ проводить в течение достаточно длительного периода времени;
- ✧ назначать с профилактической целью.

Такая тактика позволяет предупредить или замедлить темпы развития хронической инфекции нижних дыхательных путей и прогрессирования изменений лёгочной ткани.

Антибактериальные ЛС при МВ необходимо вводить в высоких разовых и суточных дозах, что обусловлено некоторыми особенностями заболевания:
- ✧ вследствие высокого системного и почечного клиренса и ускоренного печёночного метаболизма концентрация противомикробных ЛС в сыворотке крови у пациентов с МВ остаётся относительно низкой;
- ✧ патогенные микроорганизмы располагаются внутрибронхиально, что в совокупности с достаточно плохой способностью большинства противомикробных ЛС накапливаться в мокроте препятствует созданию бактерицидных концентраций действующего вещества в очаге инфекции;
- ✧ всё чаще встречаются устойчивые ко многим противомикробным ЛС штаммы микроорганизмов (полирезистентная микрофлора).

Выбор противомикробного ЛС зависит от вида микроорганизмов, выделенных из мокроты пациента с МВ, и их чувствительности к противомикробным ЛС, состояния пациента и наличия осложнений.

Антибактериальная терапия при выявлении в мокроте *S. aureus*

Выявление в мокроте *S. aureus* позволяет утверждать, что данное обострение инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе вызвано именно данным видом микроорганизмов. Профилактические курсы противомикробных препаратов, действующих на *S. aureus*, следует проводить не реже 1–2 раза в год. Иногда течение заболевания требует проведения очень частых повторных курсов с короткими интервалами между ними. К сожалению, целесообразность проведения профилактических курсов противомикробных препаратов при МВ признают не все специалисты.

Для профилактики и лечения нетяжёлых обострений наиболее эффективны следующие препараты и режимы приёма:
- **Азитромицин** принимают внутрь 1 раз в сутки в течение 3–5 дней из расчёта:
  - ✧ детям старше 6 мес — по 10 мг/кг массы тела ребёнка;
  - ✧ детям с массой тела 15–25 кг — по 200 мг;
  - ✧ детям с массой тела 26–35 кг — по 300 мг;
  - ✧ детям с массой тела 36–45 кг — по 400 мг;
  - ✧ взрослым — по 500 мг.
- **Амоксициллин** принимают внутрь в течение 3–5 дней из расчёта:
  - ✧ детям — по 50–100 мг/кг массы тела ребёнка в сутки в 3–4 приёма;
  - ✧ взрослым — по 1,0 г 4 раза в сутки.
- **Кларитромицин** принимают внутрь в течение 3–5 дней из расчёта:
  - ✧ детям с массой тела <8 кг — по 7,5 мг/кг массы тела ребёнка 2 раза в сутки;
  - ✧ детям 1–2 лет — по 62,5 мг 2 раза в сутки;

- детям 3–6 лет — по 125 мг;
- детям 7–9 лет — по 187,5 мг 2 раза в сутки;
- детям старше 10 лет — по 250 мг 2 раза в сутки;
- взрослым — по 500 мг 2 раза в сутки.

• **Клиндамицин** принимают внутрь в течение 3–5 дней из расчёта:
- детям — 20–30 мг/кг массы тела ребёнка в сутки в 3–4 приёма;
- взрослым — по 600 мг 4 раза в сутки.

• **Ко-тримоксазол** принимают внутрь по 2 раза в сутки в течение 3–5 дней из расчёта:
- детям 6 нед — 5 мес — по 120 мг;
- детям 6 мес — 5 лет — по 240 мг;
- детям 6–12 лет — по 480 мг;
- взрослым — по 960 мг.

• **Оксациллин** принимают внутрь в течение 3–5 дней из расчёта:
- детям — по 100 мг/кг массы тела ребёнка в сутки в 4 приёма;
- взрослым — по 2,0 г 3–4 раза в сутки.

• **Рифампицин** принимают внутрь в течение 3–5 дней из расчёта:
- детям — по 10–20 мг/кг массы тела ребёнка в сутки в 1–2 приёма;
- взрослым — по 0,6–1,2 г/сут в 2–4 приёма.

• **Флуклоксациллин** внутрь 50–100 мг/кг/сут в 3–4 приёма 3–5 сут (детям); по 1,0 г 4 раза в сутки 3–5 сут (взрослым).

• **Фузидовую кислоту** принимают внутрь в течение 3–5 дней из расчёта:
- детям — 40–60 мг/кг массы тела в сутки в 3 приёма;
- взрослым — по 0,75 г 3 раза в сутки.

• **Цефаклор** принимают внутрь в течение 3–5 дней по 3 раза в сутки из расчёта:
- детям младше 1 года — по 125 мг;
- детям 1–7 лет — по 250 мг;
- детям старше 7 лет и взрослым — по 500 мг.

• **Цефиксим** принимают внутрь в течение 3–5 дней в 1–2 приёма из расчёта:
- детям в возрасте 6 мес — 1 год — по 75 мг/сут;
- детям 1–4 лет — по 100 мг/сут;
- детям 5–10 лет — по 200 мг/сут;
- детям 11–12 лет — по 300 мг/сут;
- взрослым — по 400 мг/сут.

• **Эритромицин** принимают внутрь в течение 3–5 дней из расчёта:
- детям — по 30–50 мг/кг массы тела ребёнка в сутки, деля дозу на 2–4 приёма;
- взрослым — 1,0 г 2 раза в сутки.

При тяжёлом обострении хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе наиболее эффективны следующие препараты и режимы приёма.

• **Ванкомицин** вводят внутривенно в течение 14 дней из расчёта:
- детям — по 40 мг/кг массы тела ребёнка в сутки, деля общую дозу на 4 введения;
- взрослым — по 1,0 г 2–4 раза в сутки.

• **Цефазолин** вводят внутривенно или внутримышечно в течение 14 дней из расчёта:
- детям — по 50–100 мг/кг массы тела ребёнка в сутки, разделяя общую дозу на 3–4 введения;
- взрослым — по 4,0 г/сут, разделяя общую дозу на 4 введения.

- **Цефтриаксон** вводят внутривенно или внутримышечно в течение 14 дней из расчёта:
  - ✧ детям — по 50–80 мг/кг массы тела ребёнка в сутки, разделяя общую дозу на 3–4 введения;
  - ✧ взрослым — по 4,0 г/сут, разделяя общую дозу на 4 введения.
- **Цефуроксим** вводят внутривенно или внутримышечно в течение 14 дней из расчёта:
  - ✧ детям — по 30–100 мг/кг массы тела ребёнка в сутки, разделяя общую дозу на 3–4 введения;
  - ✧ взрослым — по 750 мг 3–4 раза в сутки.
- Флуклоксациллин в/в 100 мг/кг×сут в 3–4 введения 14 сут (детям); 1,0–2,0 г 4 р/сут 14 сут (взрослым).

Ванкомицин назначают в случаях, когда обострение инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе обусловлено инфицированием больного метициллинрезистентными штаммами *S. aureus*.

Антибактериальная терапия при выявлении в мокроте *H. influenzae*

Антибактериальную терапию противомикробными препаратами, активными в отношении *H. influenzae*, назначают для профилактики (при ОРВИ, обнаружении данного микроорганизма в мокроте) и лечения обострений хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе, обусловленного *H. influenzae*. Продолжительность стандартного курса антибактериальной терапии составляет 14 суток. Чаще назначают азитромицин, амоксициллин, кларитромицин, ко-тримоксазол, цефаклор, цефиксим. При сохранении признаков обострения инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе и повторном выявлении *H. influenzae* следует использовать внутривенный способ введения противомикробных препаратов (цефтриаксон, цефуроксим).

Антибактериальная терапия при выявлении в мокроте *P. aeruginosa*

Показания к назначению противомикробных препаратов на фоне обнаружения *P. aeruginosa* в мокроте:

- ✧ обострение хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе;
- ✧ профилактика развития хронической инфекции (у больных без признаков обострения при впервые высеянном *P. aeruginosa*) и прогрессирования инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе (больным с хронической колонизацией нижних дыхательных путей *P. aeruginosa*).

При обострении антибактериальную терапию начинают с внутривенного введения противомикробных препаратов в условиях стационара. При положительной клинической динамике лечение можно продолжить в амбулаторных условиях. Длительность антибактериальной терапии не должна быть меньше 14 сут.

Для эрадикации *P. aeruginosa* наиболее эффективны следующие препараты и режимы приёма.

- **Азлоциллин** вводят внутривенно, разделяя суточную дозу на 3–4 введения, из расчёта:
  - ✧ детям — по 300 мг/кг массы тела в сутки;
  - ✧ взрослым — по 15 г/сут.
- **Амикацин** вводят внутривенно из расчёта:
  - ✧ детям — по 30–35 мг/кг массы тела ребёнка 1 раз в сутки;
  - ✧ взрослым — по 350–450 мг 2 раза в сутки.
- **Гентамицин**.
  - ✧ Применяют в виде внутривенных инъекций, вводимых 1 раз в сутки, из расчёта:
    - – детям — по 8–12 мг/кг массы тела ребёнка;
    - – взрослым — по 10 мг/кг массы тела пациента.

✧ В ингаляциях, проводимых 2 раза в сутки, из расчёта:
– детям до 5 лет — по 40 мг;
– детям 5–10 лет — по 80 мг;
– детям старше 10 лет и взрослым — по 160 мг.

- **Колистин**.
  ✧ Применяют в виде внутривенных инъекций, разделяя общую дозу на 3 введения, из расчёта:
  – детям — по 50 000 ЕД/кг массы тела ребёнка в сутки;
  – взрослым — по 2 000 000 ЕД.
  ✧ В ингаляциях, проводимых 2 раза в сутки, из расчёта:
  – детям грудного возраста — по 500 000 ЕД;
  – детям 1–10 лет — по 1 000 000 ЕД;
  – детям старше 10 лет и взрослым — по 2 000 000 ЕД.
- **Меропенем** вводят внутривенно, разделяя общую дозу на 3 введения, из расчёта:
  ✧ детям — по 60–120 мг/кг массы тела ребёнка в сутки;
  ✧ взрослым — по 3–6 г/сут.
- **Пиперациллин** вводят внутривенно, разделяя общую дозу на 3 введения, из расчёта:
  ✧ детям — по 200–300 мг/кг массы тела в сутки;
  ✧ взрослым — по 12,0–16,0 г/сут.
- **Пиперациллин** с **тазобактамом** вводят внутривенно, разделяя общую дозу на 3 введения, из расчёта:
  ✧ детям — по 90 мг/кг массы тела ребёнка в сутки;
  ✧ взрослым — по 2,25–4,5 г/сут.
- **Тобрамицин**.
  ✧ Применяют в виде внутривенных инъекций, вводимых 1 раз в сутки, из расчёта:
  – детям — по 8,0–12,0 мг/кг массы тела ребёнка в сутки;
  – взрослым — по 10 мг/кг массы тела пациента в сутки.
  ✧ В ингаляциях, проводимых 2 раза в сутки, из расчёта:
  – детям до 5 лет — по 40 мг;
  – детям 5–10 лет — по 80 мг;
  – детям старше 10 лет и взрослым — по 160 мг.
- **Цефепим** вводят внутривенно, разделяя общую дозу на 3 введения, из расчёта:
  ✧ детям — по 150 мг/кг массы тела ребёнка в сутки;
  ✧ взрослым — по 6,0 г/сут.
- **Цефтазидим**.
  ✧ Применяют в виде внутривенных инъекций, разделяя общую дозу на 2 введения, из расчёта:
  – детям — по 150–300 мг/кг массы тела ребёнка;
  – взрослым — по 6–9 г/сут.
  ✧ В ингаляциях по 1,0–2,0 г 2 раза в сутки.
- **Ципрофлоксацин**.
  ✧ Принимают внутрь, разделяя суточную дозу на 2 приёма, из расчёта:
  – детям — по 15–40 мг/кг массы тела ребёнка в сутки;
  – взрослым — по 1,5–2,0 г/сут.
  ✧ Вводят внутривенно, разделяя общую дозу на 2 введения, из расчёта:
  – детям — по 10 мг/кг массы тела ребёнка в сутки;
  – взрослым — по 400 мг/сут.

Одновременно назначают 2–3 противомикробных препарата из разных групп, что предотвращает развитие устойчивости *P. aeruginosa* и способствует достижению

максимального клинического эффекта. Наиболее часто применяют комбинации аминогликозидов с цефалоспоринами 3–4 поколения. Целесообразно периодически менять комбинации антибиотиков, эффективных в отношении синегнойной палочки. Следует помнить, что лабораторное определение чувствительности микроорганизма к антибиотикам не всегда полностью совпадает с клиническим ответом на проводимую терапию.

Через 48 ч после первого введения аминогликозидов целесообразно определять их концентрацию в крови. При применении высоких доз аминогликозидов это исследование необходимо повторять 1–2 раза в неделю. Особый интерес к противомикробным средствам класса аминогликозидов обусловлен ещё и тем, что они способны восстанавливать функцию дефектного белка при некоторых мутациях гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости.

Противомикробные препараты в форме аэрозолей до недавнего времени применяли лишь как дополнение к основной энтеральной и парентеральной антибактериальной терапии. Необходимо отметить, что такой способ введения препаратов, по сути, альтернативен системному, так как он позволяет быстро создать необходимую концентрацию противомикробного средства в очаге инфекционного процесса, а также свести к минимуму риск развития токсических системных эффектов препарата. Вместе с тем экспериментальные данные свидетельствуют, что только 6–10% применяемого антибиотика достигает дистальных отделов лёгких, следовательно, увеличение доз антибиотиков для ингаляций не только безопасно для больного, но и целесообразно для достижения максимального лечебного эффекта. Для ингаляции антибиотиков следует использовать струйные небулайзеры, а также специальные препараты и их лекарственные формы («Тоби», «Брамитоб»).

Профилактические курсы антибактериальной терапии при хронической колонизации нижних дыхательных путей *P. aeruginosa* увеличивают продолжительность жизни пациентов. Вместе с тем проведение профилактических курсов антибактериальной терапии практически не сказывается на устойчивости штаммов микроорганизмов, но только при своевременной смене применяемых препаратов. К сожалению, стоимость таких курсов довольно высока, поэтому показанием к их проведению служит прогрессивное ухудшение ФВД.

Широко распространено проведение антибактериальной терапии в амбулаторных условиях (на дому) в связи со значимыми преимуществами такой тактики:

- ✧ отсутствием риска перекрёстного инфицирования и развития суперинфекции;
- ✧ устранением психоэмоциональных проблем, обусловленных пребыванием в лечебном учреждении;
- ✧ экономической целесообразностью.

Для оценки возможности проведения курса антибактериальной терапии на дому необходимо учесть:

- ✧ состояние ребёнка;
- ✧ место и условия проживания семьи;
- ✧ возможность постоянной консультации пациента у специалистов;
- ✧ возможность семьи обеспечить надлежащий уход за пациентом;
- ✧ уровень коммуникабельности и образованности родителей ребёнка.

Основные принципы проведения профилактических курсов антибактериальной терапии при хронической колонизации нижних дыхательных путей *P. aeruginosa*:

- ✧ каждые 3 мес следует проводить 2-недельный курс антибактериальной терапии, применяя внутривенный способ введения противомикробных препаратов;
- ✧ необходимо сочетанно принимать 2–3 противомикробных ЛС с учётом чувствительности микрофлоры;
- ✧ постоянное ингаляционное применение противомикробных ЛС.

При частых обострениях инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе следует увеличивать продолжительность курсов антибактериальной терапии до 3 нед, используя внутривенный способ введения, и (или) сокращать интервалы между курсами, и (или) между курсами принимать внутрь ципрофлоксацин.

В случае высевания из мокроты *P. aeruginosa*:

- ✧ при первом высеве необходимо в течение 3 нед проводить ингаляции с колистином по 1 000 000 ЕД 2 раза в сутки совместно с приёмом внутрь ципрофлоксацина из расчёта 25–50 мг/кг массы тела пациента в сутки, разделяя общую дозу на 2 приёма;
- ✧ при повторном высеве необходимо в течение 3 нед проводить ингаляции с колистином по 2 000 000 ЕД 2 раза в сутки совместно с приёмом внутрь ципрофлоксацина из расчёта 25–50 мг/кг массы тела пациента в сутки, разделяя общую дозу на 2 приёма;
- ✧ более 3 раз за 6 мес следует в течение 12 нед проводить ингаляции с колистином по 2 000 000 ЕД 2 раза в сутки совместно с приёмом внутрь ципрофлоксацина из расчёта 25–50 мг/кг массы тела пациента в сутки, разделяя общую дозу на 2 приёма.

При обнаружении в мокроте *P. aeruginosa* после получения отрицательных результатов бактериологического исследования в течение нескольких месяцев, пациентам, которым ранее проводили курсы антибактериальной терапии, используя внутривенный способ введения препаратов, следует в течение 12 нед проводить ингаляции с колистином по 2 000 000 ЕД 2 раза в сутки совместно с приёмом внутрь ципрофлоксацина из расчёта 25–50 мг/кг массы тела пациента в сутки, разделяя общую дозу на 2 приёма.

Антибактериальная терапия при выявлении в мокроте *B. cepacia*

Пациентов, у которых в мокроте обнаружена *B. cepacia*, необходимо изолировать от других пациентов с МВ, что обусловлено отсутствием возможности предугадать случаи тяжёлого и скоротечного развития инфекции *B. cepacia*, обусловленные устойчивостью данного возбудителя к большинству противомикробных ЛС.

В случае нетяжёлого обострения наиболее эффективны следующие препараты и режимы приёма:

- **Доксициклин** детям старше 12 лет и взрослым следует принимать внутрь по 100–200 мг 1 раз в сутки в течение 14 дней.
- **Ко-тримоксазол** принимают внутрь 2 раза в сутки в течение 14 дней из расчёта:
  - ✧ детям 6 нед — 5 мес — по 120 мг;
  - ✧ детям 6 мес — 5 лет — по 240 мг;
  - ✧ детям 6–12 лет — по 480 мг;
  - ✧ взрослым — по 960 мг.
- **Хлорамфеникол** принимают внутрь по 25 мг/кг массы тела пациента 4 раза в сутки в течение 14 дней.
- **Цефтазидим** применяют в виде ингаляций по 1,0–2,0 г 2 раза в сутки в течение 14 дней.

При тяжёлом обострении инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе, вызванном *B. cepacia*, необходимо сочетанно принимать 2 или 3 противомикробных препарата (фторхинолоны, цефалоспорины 3–4-го поколения, карбапенемы, хлорамфеникол).

- **Цефтазидим** с ципрофлоксацином вводят внутривенно в течение 14 дней, разделяя суточную дозу на 2 введения, из расчёта:
  - ✧ детям — по 150–300 мг/кг массы тела ребёнка в сутки цефтазидима и по 10 мг/кг в сутки ципрофлоксацина;
  - ✧ взрослым — по 6–9 г/сут цефтазидима и по 400 мг/сут ципрофлоксацина.

- **Меропенем** вводят внутривенно в течение 14 дней, разделяя общую дозу на 3 введения, из расчёта:
  ✧ детям — по 60–120 мг/кг массы тела ребёнка в сутки;
  ✧ взрослым — по 3–6 г/сут.
- **Хлорамфеникол** принимают внутрь по 25 мг/кг массы тела пациента 4 раза в сутки в течение 14 дней.

При обострении, вызванном другими микроорганизмами, комбинацию антибактериальных препаратов и режим приёма подбирают на основании данных антибиотикограммы или назначают ЛС, традиционно эффективные при данных формах инфекции.

Противовоспалительная терапия

Антибактериальная терапия при хронической колонизации нижних дыхательных путей *P. aeruginosa* приводит лишь к клиническому улучшению и снижению степени микробной обсеменённости, но не подавляет чрезмерный иммунный ответ организма пациента, что препятствует эрадикации инфекции.

Длительное применение **системных глюкокортикоидов** в малых дозах помогает не только стабилизировать состояние пациента, но и улучшить функциональные и клинические показатели. Чаще всего для поддерживающей терапии назначают преднизолон по 0,3–0,5 мг/кг массы тела пациента в сутки. Его следует принимать внутрь через сутки (постоянно). При использовании ингаляционных форм глюкокортикоидов медленнее и в меньшем количестве развиваются побочные эффекты.

Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) оказывают достаточно выраженный противовоспалительный эффект, но при их длительном применении часто развиваются серьёзные осложнения. Обсуждается возможность длительного применения при МВ НПВП, селективно ингибирующих циклооксигеназу-2, однако их противовоспалительная активность ниже, чем у более ранних аналогов.

Макролиды обладают не только противомикробным действием, но и противовоспалительным, а также иммуномодулирующим. При длительном приёме этих ЛС замедляется прогрессирование хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе при МВ. Эти препараты следует назначать как дополнение к базисной терапии:

✧ при хронической колонизации нижних дыхательных путей *P. aeruginosa;*
✧ при низких показателях ФВД.

Наиболее эффективны следующие препараты и режимы приёма:

- **Азитромицин** принимают внутрь по 250 мг/сут 2 раза в неделю в течение 6 мес и более.
- **Кларитромицин** принимают внутрь по 250 мг/сут через сутки в течение 6 мес и более.

Заместительная терапия при недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы

Заместительную терапию микросферическими панкреатическими ферментами следует назначать всем новорождённым с МВ, имеющим клинические проявления кишечного синдрома (49%) или низкую концентрацию эластазы-1 в кале. При проведении заместительной терапии необходимо контролировать:

✧ показатели копрограммы;
✧ частоту и характер стула;
✧ ежемесячную прибавку массы тела и динамику роста пациента.

Для восстановления адекватной ассимиляции жира следует применять высокоэффективные панкреатические ферменты. При этом применении в большинстве

случаев удаётся компенсировать стеаторею и уменьшить дефицит массы тела без применения специализированных биологически активных добавок к пище.

Одним из важных показателей адекватности лечения и компенсации состояния больного считают динамику прибавки массы тела (у детей) и ИМТ (у взрослых). Дефицит массы тела развивается вследствие:

- ✧ нарушения переваривания и усвоения жиров и белков, обусловленного недостаточностью экзокринной функции поджелудочной железы;
- ✧ недостаточного потребления пищи при плохом самочувствии пациентов;
- ✧ относительно высоких темпов утилизации энергии, что обусловлено повышенной нагрузкой на органы дыхания;
- ✧ хронического инфекционно-воспалительного процесса в лёгких с частыми обострениями.

При устранении дефицита массы тела значительно улучшается прогноз заболевания в целом. У больных повышается активность, возникает стремление к занятию физическими упражнениями, улучшается аппетит.

При **синдроме мальабсорбции** у больных МВ следует назначать современные препараты панкреатических ферментов. Современные ЛС для заместительной ферментной терапии, широко применяемые в медицинской практике, представляют собой микрогранулы или минисферы, содержащие панкреатические ферменты [дозу препарата обычно выражают в активности по липазе — в единицах действия (ЕД)], покрытые оболочкой и помещённые в желатиновые капсулы. Такие лекарственные формы растворяются только в щелочной среде двенадцатиперстной кишки, не разрушаясь в кислой среде желудка, что обеспечивает максимальную эффективность препарата.

Ферменты следует принимать во время еды в 2 возможных вариантах:

- ✧ всю дозу препарата принимают непосредственно перед едой;
- ✧ общую дозу предварительно делят на 2 части — одну часть принимают перед едой, другую — между первым и вторым блюдом.

Панкреатические ферменты не следует принимать после еды. Капсулы с мелкими, покрытыми оболочкой микрогранулами или минисферами можно вскрывать и принимать их содержимое одновременно с небольшим количеством пищи, а если больной МВ уже достаточно взрослый — проглатывать целиком, не вскрывая. Подбирать дозу ферментных препаратов для заместительной терапии недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы следует индивидуально. При подборе дозы микросферических панкреатических ферментов при МВ целесообразно придерживать следующих рекомендаций:

- детям грудного возраста следует принимать около 4000 ЕД на 100–150 мл молока;
- детям старше года:
  - ✧ по 2000–6000 ЕД/кг массы тела ребёнка в сутки;
  - ✧ по 500–1000 ЕД/кг массы тела ребёнка перед (или во время) основным приёмом пищи;
  - ✧ по 250–500 ЕД/кг массы тела ребёнка перед (или во время) дополнительным приёмом пищи.

Повышенная кислотность желудочного или панкреатического соков может стать причиной отсутствия клинического эффекта от приёма заместительной ферментной терапии (неэффективны дозы принимаемых во время еды препаратов, превышающие 3000 ЕД/кг массы тела пациента). При этом оболочка микрогранул или минисфер в кислой среде двенадцатиперстной кишки и тонкого кишечника не растворяется и фермент не действует. В этом случае в течение длительного времени следует принимать ЛС, угнетающие секрецию соляной кислоты слизистой желудка: антагонисты H_2-рецепторов гистамина или ингибиторы протонного насоса.

К сожалению, современная медикаментозная терапия не может полностью устранить признаки недостаточности поджелудочной железы при МВ, нецелесообразно и даже опасно постоянно повышать дозу ферментов при сохранении только стеатореи. При неэффективности заместительной ферментной терапии и длительно сохраняющихся выраженных клинических признаках синдрома мальабсорбции необходимо провести тщательное дополнительное обследование.

Совместно с препаратами панкреатических ферментов необходимо постоянно принимать жирорастворимые витамины (А, Д, Е и К). У больных МВ, не принимающих витамины, часто развивается гиповитаминоз А. Низкое содержание витамина Е в плазме клинически может длительно не проявляться. Витамин К следует назначать пациентам при появлении признаков поражения печени и при длительном приёме противомикробных лекарственных препаратов. При подборе суточной дозы жирорастворимых витаминов пациентам с МВ необходимо учитывать, что она должна превышать стандартную возрастную дозу в 2 раза и более (табл. 78-2).

Таблица 78-2. Рекомендуемые суточные дозы жирорастворимых витаминов для больных муковисцидозом

Витамин	Возраст	Суточная доза
А	—	5000–10 000 ЕД
Д	—	400–800 ЕД
Е	0–6 мес 6–12 мес 1–4 года 4–10 лет 10 лет	25 мг 50 мг 100 мг 100–200 мг 200–400 мг
К	0–1 год Старше года	2–5 мг 5–10 мг

Генная терапия

Продолжаются исследования по применению генной терапии при МВ. Уже разработаны векторы, содержащие интактный ген муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости. К сожалению, в ходе исследований на введение этих препаратов возникали дозозависимые побочные воспалительные и иммунологические реакции. Возможно, пройдёт ещё 5–10 лет до практического применения этих методов лечения заболевания.

ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ МУКОВИСЦИДОЗА

Мекониальный илеус

Новорождённым при диагностике мекониального илеуса без перфорации стенки толстой кишки проводят контрастные клизмы с высокоосмолярным раствором. При проведении контрастных клизм необходимо убедиться, что раствор достигает подвздошной кишки. Это, в свою очередь, стимулирует выделение в просвет толстого кишечника жидкости и оставшегося мекония. При мекониальном илеусе следует проводить несколько контрастных клизм, сочетая их с внутривенным введением большого количества жидкости. Контрастная клизма — сравнительно опасная процедура, поэтому их выполняют только опытные врачи и только в условиях стационара, где есть возможность при необходимости провести экстренное хирургическое вмешательство.

Чаще новорождённым с мекониальным илеусом выполняют хирургическое вмешательство, в ходе которого:

- ✧ очищают проксимальные и дистальные отделы кишечника;
- ✧ вымывают максимально возможное количество мекония;

✧ резецируют некротизированные или повреждённые участки кишки.

Операции завершают наложением двойной энтеростомы или энтеро-энтеростомы, которые обычно закрывают по мере восстановления устойчивого пассажа каловых масс. Это позволяет обеспечить адекватное промывание кишечника в послеоперационном периоде.

Частота летальных исходов у новорождённых с мекониальным илеусом не превышает 5%. Тем не менее МВ у этих детей обычно протекает достаточно тяжело.

Обструкция дистальных отделов тонкой кишки

При нетяжёлом состоянии пациента применение лактулозы или ацетилцистеина может дать хороший эффект.

- **Ацетилцистеин** принимают внутрь по 200–600 мг 3 раза в сутки до устранения симптомов.
- **Лактулозу** принимают внутрь до устранения симптомов 2 раза в сутки из расчёта:
  ✧ детям младше года — по 2,5 мл;
  ✧ детям 1–5 лет — по 5 мл;
  ✧ детям 6–12 лет — по 10 мл.

При тяжёлом состоянии ребёнка необходимо:

✧ проводить лечение только в условиях стационара и под наблюдением хирурга;

✧ контролировать электролитный и водный баланс организма пациента;

✧ вводить большое количество электролитных растворов (применяемых для очищения кишечника перед хирургическим вмешательством или рентгенографией);

✧ проводить контрастные клизмы с высокоосмолярным раствором.

При тяжёлом состоянии пациента в контрастные клизмы следует 2 раза в сутки добавлять по 20–50 мл 20% раствора ацетилцистеина и 50 мл натрия хлорида.

Для полного очищения кишечника от фекальных масс может потребоваться нескольких дней. Адекватное лечение пациента в дальнейшем требует коррекции дозы панкреатических ферментов и тщательного наблюдения за состоянием больного в динамике. При необходимости следует принимать слабительные, но только в течение определённого времени.

Хирургическое вмешательство необходимо только при необратимой обструкции. Следует помнить, что, помимо обструкции дистальных отделов тонкой кишки, у пациентов с МВ могут возникать инвагинации кишки, аппендицит и болезнь Крона.

Поражения печени

К сожалению, эффективных способов лечения и профилактики поражения печени при МВ не разработано. Доказана эффективность применения урсодезоксихолевой кислоты при появлении первых клинико-лабораторных признаков поражения печени.

- Урсодезоксихолевую кислоту принимают внутрь перед сном из расчёта 15–30 мг/кг массы пациента в сутки. Дозу и длительность лечения следует определять индивидуально для каждого пациента.

При **синдроме портальной гипертензии**, развившемся на фоне цирроза печени, для предотвращения кровотечений выполняют эндоскопическое склерозирование или лигирование варикозно расширенных вен пищевода, а также портокавальное шунтирование с последующей трансплантацией печени (табл. 78-3).

Таблица 78-3. Возможные подходы к лечению поражений печени при муковисцидозе

Нарушение	Пути решения	Попытки коррекции
Нарушение структуры гена МВТП[1], изменение структуры белка МВТП	Введение здорового гена	Генная терапия печени[2]
Повышенная вязкость жёлчи	Снижение вязкости	Холеретики, урсодезоксихолевая кислота
Задержка гепатотоксичных жёлчных кислот	Замена их на нетоксичные жёлчные кислоты	Урсодезоксихолевая кислота
Избыточная продукция свободных радикалов и перекисное окисление липидов	Повышение активности антиоксидантной системы	β-Каротин, витамин Е, урсодезоксихолевая кислота (эффективность не доказана)
Выраженный стеатоз	Заместительная ферментная терапия при недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы и дефиците массы тела	Панкреатические ферменты, диета с повышенной энергетической ценностью по сравнению с возрастной нормой
Мультилобулярный билиарный цирроз	Профилактика осложнений синдрома портальной гипертензии	Урсодезоксихолевая кислота (эффективность не доказана), паллиативные операции разобщения или шунтирования, склерозирование или лигирование варикозно расширенных вен
Печёночная недостаточность	Замена печени	Пересадка печени

[1] МВТП — муковисцидозный трансмембранный регулятор проводимости.
[2] Проводятся научно-исследовательские работы по генной терапии, направленной на коррекцию нарушений гепатобилиарной системы.

Гастроэзофагеальный рефлюкс

При развитии гастроэзофагеального рефлюкса следует придерживаться следующих рекомендаций:

- ✧ организовать дробное питание 5–6 раз в день;
- ✧ не лежать после еды в течение 1,5 ч;
- ✧ избегать тесной одежды, тугих поясов;
- ✧ ограничить приём ЛС, угнетающих моторику пищевода и снижающих тонус нижнего пищеводного сфинктера (пролонгированные формы нитратов, блокаторы медленных кальциевых каналов, теофиллин, сальбутамол), а также повреждающих слизистую оболочку пищевода (ацетилсалициловая кислота и другие НПВП);
- ✧ не принимать пищу перед сном;
- ✧ спать с приподнятым головным концом кровати (не менее чем на 15 см);
- ✧ в тяжёлых случаях следует отказаться от позиционного дренажа бронхиального дерева с наклоном головного отдела туловища.

Фармакотерапию гастроэзофагеального рефлюкса следует проводить по общепринятым принципам. Наиболее эффективны следующие препараты и режимы приёма:

- Антациды.
  - ✧ **Сукральфат** принимают внутрь по 1–2 таблетки 4 раза в сутки в течение 6–8 нед.
- Блокаторы H_2-рецепторов гистамина.
  - ✧ **Ранитидин** принимают внутрь по 5–6 мг/кг массы тела пациента в сутки (до 10 мг/кг массы тела в сутки) в течение 6–8 нед, разделяя общую дозу на 2 приёма.
  - ✧ **Фамотидин** принимают внутрь по 10–40 мг/кг массы тела пациента в сутки в течение 6–8 нед, разделяя общую дозу на 2 приёма.
- Ингибиторы протонного насоса.
  - ✧ **Омепразол** принимают внутрь из расчёта 1–2 мг/кг массы тела пациента (до 20 мг/сут) 1 раз в сутки в течение 6–8 нед.

- Противорвотные ЛС.
  - ✧ **Метоклопрамид** принимают внутрь по 5–10 мг 3 раза в сутки в течение 1–2 дней (для купирования острой симптоматики).
  - ✧ **Домперидон** принимают внутрь по 0,25 мг/кг массы тела пациента в сутки (до 5–10 мг/сут) в течение 6–8 нед, разделяя общую дозу на 3–4 приёма.

При тяжёлом эзофагите, а также для лечения пищевода Барретта наиболее эффективны ингибиторы протонной помпы (омепразол).

Назальные полипы

Это типичное для МВ осложнение, часто протекающее бессимптомно. При обструкции носовых ходов назначают ингаляции через нос глюкокортикоидов.

Пневмоторакс

Спонтанный пневмоторакс значительно утяжеляет состояние больного, усугубляя дыхательную недостаточность. Кроме того, он может стать серьёзной угрозой для жизни пациента. После подтверждения диагноза необходимо аспирировать воздух из плевральной полости и наладить дренаж. Для лечения часто рецидивирующего пневмоторакса можно вводить в плевральную полость склерозирующие вещества.

Кровохарканье

Бронхоэктазы могут способствовать развитию лёгочных кровотечений, которые чаще бывают небольшими (не более 25–30 мл/сут) и не наносят большого вреда здоровью пациентов. При эпизодических или повторных обильных (>250 мл крови) кровотечениях, обусловленных разрывом варикозно расширенных коллатеральных бронхиальных кровеносных сосудов, требуется экстренная медицинская помощь, заключающаяся в эмболизации и окклюзии повреждённого сосуда. Если этот метод неэффективен или недоступен, показана хирургическая операция, в ходе которой накладывают лигатуры и при необходимости иссекают поражённый сегмент или долю лёгкого. Такую помощь больному МВ могут оказать только в специализированных центрах.

Холелитиаз

При развитии хронической жёлчно-каменной болезни, не сопровождающейся холециститом, эффективно применение урсодезоксихолевой кислоты.

- **Урсодезоксихолевую кислоту** принимают внутрь перед сном из расчёта 15–30 мг/кг массы тела пациента в сутки. Длительность лечения определяют индивидуально в каждом случае.

Для сокращения числа и выраженности послеоперационных осложнений со стороны бронхолёгочной системы применяют лапароскопические методики хирургического лечения.

Сахарный диабет

При развитии СД больных необходимо консультировать и наблюдать у эндокринолога. Для лечения СД, развившегося на фоне МВ, необходим инсулин.

Хроническое лёгочное сердце

При развитии этого осложнения медикаментозная терапия направлена на:

- ✧ лечение и профилактику обострений хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе;
- ✧ устранение дыхательной недостаточности;
- ✧ снижение давления в малом круге кровообращения;
- ✧ снижение степени недостаточности кровообращения.

Аллергический бронхолёгочный аспергиллёз

Необходимо максимально ограничить возможность контактов с плесневым грибом *A. fumigatus*, для чего следует избегать:

- ✧ пребывания в сырых помещениях с плесневым налётом на стенах, сеновалах;
- ✧ употребления пищи, содержащей плесень (например, сыр) и др.

Для лечения и профилактики частых обострений принимают **преднизолон** (внутрь) из расчёта 0,5–1 мг/кг массы тела в сутки в течение 2–3 нед. При уменьшении дыхательной недостаточности, улучшении показателей ФВД и при положительной рентгенологической динамике приём преднизолона сокращают: по 0,5–1 мг/кг массы тела пациента через сутки в течение 2–3 мес.

При сохранении клинических симптомов на фоне высокой концентрации общего IgE в плазме крови преднизолон принимают внутрь из расчёта 2 мг/кг массы тела пациента в сутки в течение 1–2 нед. После снижения концентрации IgE дозу преднизолона постепенно уменьшают на 5–10 мг/нед до полной отмены в течение последующих 8–12 нед.

Эффективность применения противогрибковых препаратов при МВ изучена недостаточно. При частых рецидивах аллергического бронхолёгочного аспергиллеза в сочетании с глюкокортикоидами можно применять итраконазол.

- **Итраконазол** принимают внутрь по 100–200 мг 2 раза в сутки в течение 4 мес.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

Эффективность лечения оценивают по степени достижения целей лечения.

Антибактериальная терапия

Повод для прекращения антибактериальной терапии — стихание обострения хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе, проявляющееся нормализацией основных показателей состояния больного (масса тела, ФВД, характер и количество отделяемой мокроты и др.).

Заместительная терапия ферментами поджелудочной железы

Дозу ферментов подбирают до исчезновения (максимально возможного) признаков синдрома мальабсорбции по клиническим проявлениям (нормализация частоты и характера стула) и лабораторным показателям (исчезновение стеатореи и креатореи, нормализация концентрации триглицеридов в липидограмме кала).

Лечение аллергического бронхолёгочного аспергиллёза

О ремиссии бронхолёгочного аспергиллёза свидетельствуют:

- ✧ ликвидация клинических симптомов;
- ✧ восстановление показателей ФВД до уровня, предшествовавшего его развитию;
- ✧ регресс рентгенологических изменений;
- ✧ снижение концентрации общего IgE в плазме крови более чем на 35% в течение 2 мес, при сохранении стабильности этого показателя в период снижения дозы глюкокортикоидов.

Для подтверждения регресса характерных для аспергиллёза рентгенологических изменений через 1–2 мес после начала лечения проводят контрольную рентгенографию грудной клетки. Повторно это исследование выполняют через 4–6 мес для подтверждения отсутствия новых инфильтратов в лёгких.

После начала снижения дозы преднизолона в течение года необходимо ежемесячно контролировать содержание общего IgE в плазме крови. Резкое увеличение содержания IgE в плазме крови — признак рецидива аллергического бронхолёгочного аспергиллёза, свидетельствующий о необходимости увеличения дозы преднизолона.

ПОБОЧНЫЕ ЭФФЕКТЫ

При применении панкреатических ферментов в дозах, превышающих 6000 ЕД/кг массы тела пациента на приём пищи или 18–20 000 ЕД/кг массы тела пациента в сутки, возрастает риск развития стриктуры толстого кишечника. Для лечения этого осложнения медикаментозной терапии необходимо хирургическое вмешательство.

Ларингит, фарингит и бронхоспазм — наиболее частые нежелательные лекарственные реакции, развивающиеся при применении дорназы альфа. Эти побочные эффекты встречаются редко и не оказывают тяжёлого влияния на здоровье пациента.

Аминогликозиды обладают нефро- и ототоксическим действием. При применении ингаляционных форм этой группы препаратов в высоких дозах может развиться фарингит.

ОШИБКИ И НЕОБОСНОВАННЫЕ НАЗНАЧЕНИЯ

Больным МВ противопоказаны подавляющие кашель ЛС, в частности содержащие кодеин. В рамках одного курса антибактериальной терапии не следует сочетать приём 2 противомикробных препаратов группы β-лактамов. Во избежание их инактивации аминогликозиды и пенициллины (или цефалоспорины) нельзя смешивать в одном флаконе или шприце, внутривенное введение (струйное или капельное) антибактериальных препаратов этих групп следует проводить раздельно.

АКТИВНОЕ ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Больные МВ должны находиться на активном диспансерном наблюдении регионарного Центра МВ. По достижении возраста 1 года больных МВ необходимо обследовать 1 раз в 3 мес, что позволяет следить за динамикой заболевания (табл. 78-4) и своевременно корригировать терапию.

Таблица 78-4. Перечень лабораторных и инструментальных исследований, проводимых при амбулаторном осмотре пациента с муковисцидозом в поликлинике регионального Центра муковисцидоза

Исследования, которые необходимо проводить при каждом приёме пациента (1 раз в 3 мес)	Обязательное ежегодное обследование
Антропометрия (рост, масса тела, дефицит массы тела)	Биохимическое исследование крови (активность печёночных ферментов, соотношение белковых фракций, электролитный состав, концентрация глюкозы)
Общий анализ мочи	Рентгенография грудной клетки в прямой и правой боковой проекциях
Копрологическое исследование	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости
Клинический анализ крови*	ЭКГ
Бактериологическое исследование мокроты (при невозможности собрать мокроту — мазка с задней стенки глотки) на микрофлору и чувствительность к антибиотикам*	Фиброэзофагогастродуоденоскопия
Исследование ФВД*	Осмотр отоларингологом
Определение S_aO_2*	Тест на толерантность к глюкозе

*Дополнительно исследование проводят при появлении признаков обострения инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе.

ПРОГНОЗ

МВ — хроническое неизлечимое заболевание, поэтому больные нуждаются в активном диспансерном наблюдении и непрерывном лечении. У одних пациентов, несмотря на своевременную диагностику и адекватную терапию, поражение брон-

холёгочной системы быстро прогрессирует, у других динамика изменений более благоприятна. Многие пациенты доживают до взрослого и даже зрелого возраста.

Точно оценить прогноз заболевания невозможно даже в случаях, когда точно установлен тип мутации. Факторы, влияющие на прогноз заболевания:

- ✧ качество проводимой терапии;
- ✧ соблюдение предписанного режима лечения;
- ✧ образ жизни;
- ✧ количество перенесённых вирусных, бактериальных и грибковых инфекций;
- ✧ режим питания;
- ✧ экологическая обстановка, в которой проживает пациент.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Гембицкая Т.Е., Желенина Л.А. Современное состояние проблемы муковисцидоза, перспективы лечения // Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости. — 2000. — № 3. — С. 54–58.

Иващенко Т.Э., Баранов В.С. Биохимические и молекулярно-генетические основы патогенеза муковисцидоза. — СПб: Интермедика, 2002. — 256 с.

Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Муковисцидоз: методические рекомендации. — М., 2005. — 104 с.

Капранов Н.И. Современное состояние проблемы муковисцидоза в России // Гастроэнтерология Санкт-Петербурга. — 2007. — Т. 2. — № 1. — С. 25–29.

Каширская Н.Ю., Капранов Н.И., Сухов М.Н. Патология печени при муковисцидозе // Российский гастроэнтерологический журнал. — 1998. — № 4. — С. 51–57.

Муковисцидоз. Современные достижения и актуальные проблемы: методические рекомендации / под ред. Н.И. Капранова, Н.Ю. Каширской. — М., 2005. — 110 с.

Радионович А.М., Воронкова А.Ю., Каширская Н.Ю. и др. Клиническое значение современных макролидов в рациональной антибактериальной терапии хронического бронхолёгочного инфицирования синегнойной палочкой у больных муковисцидозом // Пульмонология детского возраста. — М.–Ростов-на-Дону, 2003. — Вып. 3. — С. 129–136.

Чучалин А.Г., Амелина Е.Л., Черняк А.В. и др. Муковисцидоз: определение продолжительности жизни // Пульмонология. — 2001. — № 3. — С. 61–64.

Brice P., Jarrett J., Mugford M. Genetic screening for cystic fibrosis: An overview of the science and the economics // J. of Cystic Fibrosis. — 2007; 6: 255–261.

Bush A., Gotz M. Cystic fibrosis, CH-15 in Book «Respiratory Diseases in infants and children». — 2006. — P. 234–290.

Comeau A.M., Parad R.B., Dorkin H.L. et al. Population-based newborn screening for genetic disorders when multiple mutation DNA testing is incorporated: a CF newborn screening model demonstrating increased sensitivity but more carrier detections // Pediatrics. — 2004; 113 (6): 1573–81.

Crossley J.R., Elliott R.B., Smith P.A. Dried-blood spot screening for cystic fibrosis in the newborn // Lancet. — 1979; 1 (8114): 472–4.

Hodson M. Living donor lobar lung transplantation for CF // Proc. CFW. — 2006. — P. 10–14.

Kerem E. Cystic fibrosis: past, present and future // Proc. CFW. — 2006. — P. 5–9.

Koch Ch. Optimising the management of CF// Proc. 28th ECF Conf., Belfast, UK. — 2005. — P. 3.

Koscik R.L., Lai H.J., Laxova A. et al. Preventing early, prolonged vitamin E deficiency: an opportunity for better cognitive outcomes via early diagnosis through neonatal screening // J. Pediatr. — 2005; 147 (3 Suppl): S51–6.

Parad R.B., Comeau A.M., Dorkin H.L. et al. Sweat testing infants detected by cystic fibrosis newborn screening // J. Pediatr. — 2005; 147 (3 Suppl): 69–72.

Parsons E.P., Clarke A.J., Bradley D.M. Implications of carrier identification in newborn screening for cystic fibrosis // Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal. Ed. — 2003; 88 (6): A467–71.

Ratjen F. Restoring airway surface liquid in cf // N. Engl. J. Med. — 2006; 354: 291–293.

Rock M.J., Mishler E.H., Farrell P.M. et al. Newborn screening for cystic fibrosis is complicated by agerelated decline in immunoreactive trypsinogen levels. // Pediatrics. — 1990; 85 (6): 1001–7.

Romano L. New therapies in CF// Материалы VII Национального конгресса по муковисцидозу. – М.–Воронеж, 2005. – С. 23–26.

Salvatore F., Scudiero O., Castaldo G. Genotype-phenotype correlation in cystic fibrosis: the role of modifier genes. // Am. J. Med. Genet. – 22 Jul 2002 – № 111 (1). – P. 88–95.

Southern K.W., Munck A., Pollit R., Castellani C. et al. A survey of newborn screening for cystic fibrosis in Europe // J. of Cystic Fibrosis – 2007; 6: 57–65.

Tiddens H. Inhaled AT: toward the ideal drug device relationship // Proc. 29th ECF Conf. – Copengagen, Denmark, 2006. – P. 3.

Tullis E. Lobar Transplantation from living donors // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2004; 127: 114–122.

Verhaeghe C., Delbecque K., de Leval L. et al. Early inflammation in the airways of a cystic fibrosis foetus // J. Cyst Fibros. – 2007; 6 (4): 304–8.

Глава 79

Саркоидоз

Глава 80

Гистиоцитоз

Глава 81

Пороки развития

Глава 82

Нейроциркуляторная дистония

До настоящего времени в нашей стране нет единого мнения среди врачей различных специальностей (педиатров, кардиологов, неврологов) о трактовке понятия нейроциркуляторная дистония у детей и подростков. Во всем мире принят термин «нейроциркуляторная астения», внедрённый впервые в клиническую практику американским врачом Б. Оппенгеймером в 1918 г., используется до настоящего времени и включен в МКБ-10 пересмотра в рубрике «Соматические заболевания предположительно психогенной этиологии». В развернутой формулировке нейроциркуляторная астения представляет собой «болезненное состояние, отличающееся большим количеством признаков, которые соответственно статистической значимости можно выстроить в следующем порядке: сердцебиение, беспокойство, усталость, боль в области сердца, затрудненное дыхание, симптомы навязчивого характера. Они наблюдаются в отсутствие каких-либо сердечных заболеваний органического типа, которые могли бы оправдать их появление». В нашей стране наиболее часто используют термин нейроциркуляторная дистония (НЦД), хотя и он продолжает оставаться предметом дискуссий. Впервые этот термин предложил Г.Ф. Ланг (1953), рассматривая его как синдром, предрасполагающий к развитию гипертонической болезни. В конце 50-х годов Н.Н. Савицкий объединил в НЦД патологические состояния, обозначаемые в медицинской литературе как «невроз сердца», «синдром *Da Costa*», «нейроциркуляторная астения», «синдром усилия», «возбудимое сердце» и т.д., которые отличаются от других клинических форм вегетативной дисфункции рядом особенностей. Среди них — преобладание в клинических проявлениях нарушений деятельности сердечно-сосудистой системы, первично-функциональный характер расстройств регуляции вегетативных функций и отсутствие их связи с какой-либо очерченной формой патологии, включая невроз. С этой точки зрения, НЦД — вариант первично-функциональной вегетативной дисфункции, не связанной с неврозом, которая является самостоятельным заболеванием (нозологической формой).

Существует и диаметрально противоположная точка зрения — НЦД не может быть самостоятельным заболеванием, и её развитию должны предшествовать органические поражения ЛОР-органов, желудочно-кишечного тракта, нервной или других систем. Согласно этому НЦД — следствие вторичных нарушений нейрогуморальной

и вегетативной регуляции сосудистого тонуса при патологии различных органов и систем. Другие авторы считают, что НЦД следует рассматривать, прежде всего, как невроз, принимая во внимание, что согласно МКБ-10 НЦД относится к психическим расстройствам. С.Б. Шварков, рассматривая НЦД как один из вариантов вегетативной дисфункции, считает, что пришло время, когда педиатрам необходимо вообще отказаться от термина НЦД.

Чаще других в медицинской литературе и клинической практике используют определение НЦД, данное В.И. Маколкиным и С.А. Абакумовым: «НЦД — самостоятельное, полиэтиологическое заболевание, являющееся частным проявлением вегетативной дистонии, при которой имеются дисрегуляторные изменения преимущественно в сердечно-сосудистой системе, и возникающее вследствие первичных или вторичных отклонений в надсегментарных и сегментарных центрах вегетативной нервной системы».

Нейроциркуляторная дистония — самая распространенная форма вегетоневрозов, наблюдаемая преимущественно у детей старшего возраста, подростков и молодых людей (50–75%). Точная статистика НЦД затруднена, прежде всего, из-за недостаточно однородных подходов практических врачей к критериям диагноза и его терминологическому оформлению (очень часто понятия «нейроциркуляторная дистония» и «вегетативно-сосудистая дистония» на практике используют как синонимы). В то же время большинство педиатров считают, что для детей и подростков характерны генерализованность и системность вегетативных нарушений, что приводит к множественным и разнообразным клиническим проявлениям, свидетельствующим о вовлечении в патологический процесс практически всех органов и систем — сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, эндокринной и иммунной. В таких случаях правомочен диагноз — синдром вегетативной дисфункции.

ЭТИОЛОГИЯ

Наиболее значимые причины НЦД — нарушения здорового образа жизни и, прежде всего, низкая физическая активность, длительные (более 3–6 ч) работа на компьютере и просмотр телепередач, злоупотребление алкоголем, токсико- и наркомания, приводящие к дестабилизации вегетативной нервной системы с формированием НЦД. Развитию НЦД способствуют хронические очаги инфекции, гипертензионно-гидроцефальный синдром, остеохондроз, синкопальные состояния. Большая роль в возникновении НЦД принадлежит отягощённой наследственности по АГ, другим сердечно-сосудистым заболеваниям, СД, особенно наличие этих заболеваний у родителей в возрасте до 55 лет. Негативное влияние оказывают как избыточная, так и недостаточная масса тела, а также излишнее потребление соли.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Общепринятой классификации НЦД нет. В зависимости от преимущественного клинического проявления НЦД (расстройства сердечной деятельности или регуляции АД с патологическим его повышением или понижением) В.П. Никитин (1962) и Н.Н. Савицкий (1964) предложили выделять три её типа: кардиальный, гипертензивный и гипотензивный. Однако не все клиницисты считают эту классификацию отражающей действительное число и суть клинико-патогенетических вариантов НЦД, да и сама возможность их отражения в направленности изменений АД дискутируется. При НЦД жалобы больных с повышенным и пониженным АД нередко совпадают, что свидетельствует об общности ведущих циркуляторных расстройств, которые причинно не связаны с изменениями АД, лишь интегрально отражающими отклонения в системной гемодинамике.

В.И. Маколкин, С.А. Абакумов (1985) предложили рабочую классификацию НЦД с указанием ведущего этиологического фактора, основных клинических синдромов и тяжести течения заболевания.

- Этиология:
  - ✧ психогенная (невротическая);
  - ✧ инфекционно-токсическая;
  - ✧ дисгормональная;
  - ✧ физическое перенапряжение;
  - ✧ смешанная;
  - ✧ эссенциальная (конституционально-наследственная);
  - ✧ физические и профессиональные факторы.
- Синдром:
  - ✧ кардиалгический;
  - ✧ тахикардиальный;
  - ✧ гиперкинетический;
  - ✧ астенический;
  - ✧ астено-невротический;
  - ✧ вегетососудистой дистонии;
  - ✧ респираторных расстройств;
  - ✧ миокардиодистрофия.
- Тяжесть:
  - ✧ лёгкая;
  - ✧ средняя;
  - ✧ тяжёлая.

Вместе с тем следует признать, что классификация В.П. Никитина (1962) и Н.Н. Савицкого (1964) получила широкое распространение. Её используют как основную благодаря простоте, а также потому, что среди больных НЦД каждого типа всё-таки обнаруживают преобладающие группы с определённой общностью проявлений болезни и их патогенеза.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Выраженность субъективных и объективных проявлений НЦД колеблется в широких пределах: от моносимптомного, нередко наблюдаемого при гипертензивном типе НЦД (повышение АД при отсутствии жалоб), до развёрнутой картины с обилием жалоб, свидетельствующих о дисфункции сердечно-сосудистой системы.

В клинической картине НЦД выделяют гипотензивный и гипертензивный варианты, ведущим проявлением которых являются изменения АД, а также кардиологический вариант с преобладанием болей в области сердца.

Тяжесть течения НЦД определяют комплексом различных параметров: выраженностью тахикардии, частотой вегетативно-сосудистых кризов, болевым синдромом, толерантностью к физической нагрузке.

Гипотензивный тип НЦД устанавливают в случаях, когда величина систолического АД колеблется в пределах 110–80 мм рт.ст., а диастолического — 45–60 мм рт.ст. и имеются клинические признаки хронической сосудистой недостаточности.

Жалобы больных, наиболее значимые для диагноза, — зябкость кистей, стоп и склонность к ортостатическим расстройствам (головокружения при перемене положения тела, резком повороте головы, туловища), непереносимость транспорта. Наблюдают проявления астеновегетативного синдрома: быстрая истощаемость умственной и физической активности, снижение памяти, концентрации внимания, слабость, повышенная утомляемость. Детям с гипотензивным типом НЦД свойственны лабильность настроения, высокая тревожность, конфликтность, склонность к ипохондрии.

При осмотре определяют астеническое телосложение, бледность кожных покровов, мраморность, пастозность тканей, снижение температуры кожи конечностей, влажность ладоней и стоп, тахикардия. Перечисленная совокупность симптомов характерна для снижения сердечного выброса (так называемый гипокинетический тип гемодинамики), выявляемого более чем у 60% больных с гипотензивным типом НЦД. Причём в большинстве случаев патогенетическая основа гемодинамических нарушений — системная гипотензия вен, которую определяют с помощью плетизмографии и косвенно — по динамике АД и частоте сердечных сокращений в процессе ортостатической пробы. Характерно снижение систолического и пульсового АД и значительное повышение частоты сердечных сокращений (иногда появление экстрасистол). Обычно в этих случаях тонус мелких артерий кожи и мышц значительно повышен (компенсаторная «централизация» кровообращения). Если компенсаторная сосудистая реакция и прирост частоты сердцебиений при ортостатической нагрузке недостаточны (у больных с асимпатикотонией), то в процессе ортостатической пробы, особенно в варианте с пассивным ортостазом, у больных появляются внезапная слабость, ощущение головокружения. Если пробу своевременно не прекратить, наступает обморок, которому обычно предшествует резкое побледнение кожи лица, появление на ней мелких капель пота. Более редкий, патогенетический вариант артериальной гипотензии связан со снижением общего периферического сопротивления кровотоку при обычно нормальном или даже повышенном сердечном выбросе. Циркуляторные расстройства при этом варианте минимальны, и жалобы больных чаще отражают неврозоподобное состояние или соответствуют преимущественно регионарным циркуляторным расстройствам (чаще всего в форме гемикрании или другого типа сосудистой головной боли). При ортостатической пробе у этих больных отмечается преимущественно увеличение частоты сердечных сокращений без существенного дополнительного снижения АД, а в начале пробы возможно даже его некоторое повышение.

Нередко у детей с гипотензивным типом НЦД выявляют снижение аппетита, тошноту, не связанную с приёмом пищи, периодические боли в животе и запоры спастического характера, цефалгии мигренеподобного характера с локализацией в височных и лобно-височных областях.

Гипертензивный тип НЦД устанавливают при выявлении у детей старшего возраста, подростков и лиц молодого возраста транзиторного повышения АД, если исключены другие симптоматические формы АГ и недостаточно оснований для диагноза АГ.

Наличие и характер жалоб, а также других, кроме повышения АД, проявлений болезни имеют значение в основном для дифференциальной диагностики и патогенетического анализа АГ. Большинство подростков с гипертензивным вариантом НЦД длительное время жалоб не предъявляют. И только при повышении АД могут появиться цефалгии, болевые ощущения в области сердца, головокружения, сердцебиения, мелькание мушек перед глазами, чувства жара, приливов к голове и шее. Цефалгия возникает преимущественно при психоэмоциональных или физических перегрузках, носит ноющий, иногда пульсирующий характер с преимущественной локализацией в затылочной области, реже охватывает всю голову. Дети с гипертензивным типом НЦД нередко предъявляют жалобы на боли в области сердца ноющего характера, которые появляются чаще после физической нагрузки. У пациентов отмечают эмоциональную лабильность, повышенную утомляемость, раздражительность, нарушения сна, ипохондрию, метеозависимость.

У большинства больных инструментально определяют повышение сердечного выброса (так называемый гиперкинетический тип гемодинамики) при отсутствии физиологически адекватного ему снижения общего периферического сопротивления кровотоку, хотя тонус артериол кожи и скелетных мышц часто несущественно отклоняется от нормы. В таких случаях повышается в основном систолическое и

пульсовое АД, а гемодинамическая реакция в клиноортостатической пробе, которую эти больные обычно переносят хорошо, соответствует гиперсимпатикотоническому типу. В редких случаях гипертензивный тип НЦД характеризуется преобладающим повышением диастолического АД вследствие системной гипертензии артериол при нормальном или сниженном сердечном выбросе. В последнем случае возможны жалобы на утомляемость, зябкость, иногда одышку, головокружения при длительном стоянии (в транспорте, очередях, на посту охраны и т.п.). У таких больных в ортостатической пробе прирост систолического АД обычно невелик и непродолжителен, через 2–3 мин стояния оно может снижаться, а диастолическое повышается и падает пульсовое АД при параллельном возрастании частоты сердечных сокращений (симпатоастенический тип).

Кардиалгический тип НЦД устанавливают, если отсутствуют существенные колебания АД, есть жалобы на сердцебиение или перебои в сердце, боли в области сердца, одышку (без поражения миокарда).

Объективно выявляют отклонения в работе сердца — тахикардия, выраженная синусовая аритмия (у пациентов старше 12 лет), либо суправентрикулярная экстрасистолия или пароксизмы тахикардии, наличие которых подтверждают с помощью ЭКГ.

Исследуют сердечный выброс и выполняют фазовый анализ сердечного цикла, помогающие выявить так называемые гипергипокинетические типы гемодинамики, что важно для патогенетического диагноза. Нередко основное проявление кардиалгического варианта НЦД — боль в грудной клетке. Выделяют три степени тяжести кардиалгического варианта.

- I степень — боли в области сердца, как правило, колющего характера возникают редко и преимущественно после психоэмоционального напряжения. Проходят самостоятельно или после психотерапии.
- II степень — боли чаще ноющего характера продолжительностью 20–40 мин появляются несколько раз в неделю и иррадиируют в левое плечо, лопатку, левую половину шеи. Проходят после психотерапевтических мероприятий, иногда после седативных средств.
- III степень — тупые ноющие боли длительностью до 1 ч и более появляются ежедневно и даже неоднократно в течение суток. Проходят после медикаментозного лечения.

ДИАГНОСТИКА

Несмотря на высокую распространенность заболевания, диагностировать НЦД из-за отсутствия специфических симптомов достаточно сложно и в каждом конкретном случае необходимо доказательно исключать болезни со сходными симптомами, т.е. всегда необходима дифференциальная диагностика. Круг болезней, которые приходится исключать, весьма широк: органическая патология ЦНС (нейроинфекции, опухоли, последствия черепно-мозговой травмы); различные эндокринопатии (тиреотоксикоз, гипотиреоз), симптоматические формы АГ и артериальной гипотензии, ишемическая болезнь сердца, а также миокардиты и миокардиодистрофии, пороки и другие болезни сердца. Возникновение симптомов НЦД в переходные (критические) возрастные периоды (пубертатный) не может быть весомым аргументом для обоснования диагноза НЦД без дифференциальной диагностики, так как в эти периоды чаще возникают или обостряются и многие другие болезни.

Если в процессе исключения сходных по проявлениям болезней диагноз НЦД остается наиболее вероятным, то дальнейшая диагностическая программа включает возможный анализ причин её возникновения, определение типа НЦД по клиническим проявлениям (согласно принятой классификации), а также исследования ЭКГ, гемодинамики, сосудистого тонуса, направленные на уточнение патогенеза

циркуляторных расстройств. Обязательно исследование вегетативного статуса, включающего определение исходного вегетативного тонуса, вегетативной реактивности, вегетативного обеспечения деятельности.

ЛЕЧЕНИЕ

Важное место в лечении детей с НЦД должно отводиться индивидуальной рациональной психотерапии. Результаты лечения детей с НЦД во многом определяются глубиной контакта с врачом.

Лечение следует начинать с нормализации режима дня, упорядочив при этом физические и умственные нагрузки ребёнка. Умственное и эмоциональное напряжение хорошо устраняют физическими упражнениями (плавание, лыжи, коньки, катание на велосипеде, дозированная ходьба, настольный теннис, бадминтон). Не только дети, но и их родители должны понять, что основное в лечении НЦД принадлежит нормализации распорядка дня и оптимизации физической активности, главных составляющих здорового образа жизни. Необходимо, чтобы ребёнок находился на свежем воздухе ежедневно не менее 2–3 ч. Очень важно, чтобы ночной сон продолжался 8–10 ч. При этом следует ограничить просмотр телевизионных передач до 1 ч в день. Занятия с компьютером должны быть дозированы с учётом состояния и возраста ребёнка.

Подросток с НЦД должен получать полноценное питание с достаточным количеством минеральных веществ и витаминов, следует ограничивать соль, не переедать, избегать гиперкалорийных продуктов. В комплексную терапию НЦД следует включать такие водные процедуры, как плавание, циркулярный душ, лечебные ванны. Показаны иглорефлексотерапия, массаж, занятия ЛФК и санаторное лечение.

Медикаментозное лечение назначают только после неэффективности комплекса перечисленных немедикаментозных мероприятий или в сочетании с ними. У подростков с III степенью тяжести кардиалгического синдрома медикаментозное лечение включает препараты транквилизирующего действия, которые назначают в 2–3 приёма в день: мепробамат (мепротан▲), гидроксизин (атаракс▲), диазепам (седуксен▲, сибазон▲, реланиум▲), бромдигидро-хлорфенил-бензодиазепинон (феназепам▲), оксазепам (тазепам▲), тофизопам (грандаксин▲), медазепам (рудотель▲), бенактизин (амизил▲), беллоид® или белласпон®.

Все транквилизаторы детям с НЦД начинают давать с минимальных доз и медленно их увеличивают. Давать препараты лучше в послеобеденные или вечерние часы. Проводят непрерывные курсы лечения в течение 1–2 мес, затем суточную дозу сокращают на треть. При стабилизации состояния через 3–4 мес доза может составлять 25–30% первоначальной. Длительность лечения малыми дозами колеблется от 2 мес до 6–12 мес и более. Препарат отменяют постепенно.

При выраженном эмоциональном напряжении, невротических проявлениях, ипохондрии, частых кардиалгиях показаны нейролептики — тиоридазин (сонапакс▲), френолон®. При кардиалгическом варианте используются средства, улучшающие обменные процессы, в том числе и в миокарде: тиоктовая (липоевая▲) и глутаминовая кислоты, никотиноил гамма-аминомасляная кислота (пикамилон▲), инозин (рибоксин▲), оротовая кислота (калия оротат▲), магнерот и др.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактику следует начинать с немедикаментозных мероприятий — нормализация режима дня, питания, прогулки на свежем воздухе, водные процедуры. Профилактика НЦД возможна лишь при ранней её диагностике, определяемой задолго до появления жалоб ребёнка. В основе профилактики лежит здоровый образ жизни. Оптимизация физической активности и сбалансированное рациональное питание с низкой калорийностью и антисклеротической направленно-

стью — главные составляющие профилактики НЦД и других заболеваний, прежде всего, сердечно-сосудистых.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Абакумов С.А. Нейроциркуляторная дистония (лекция) // Врач. — 1997. — № 2. — С. 6–8.

Ахметжанова Х.М. Характеристика вариантов первичной артериальной гипотензии у детей и ее значение как фактора риска ишемической болезни сердца: Автореф. дис. к-та мед. наук. — М.: 1988. — 24 с.

Белозеров Ю.М. Детская кардиология — МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.

Белоконь Н.А., Осокина Г.Г., Леонтьева И.В. Вегетативно-сосудистая дистония у детей: клиника, диагностика, лечение (методические рекомендации). — М. 1987. — 24 с.

Вейн А.М., Вознесенская Т.Г., Голубев В.Л. и др. Заболевания вегетативной нервной системы — М.: Медицина, 1991. — 622 с.

Вейн А.М., Колосова О.А., Яковлев Н.А. Неврозы (клинико-патогенетические аспекты, диагностика, лечение и профилактика). — М.: Медицина, 1995. — 231 с.

Емельянчик Е.Ю. Структурно-функциональные особенности сердечно-сосудистой системы у подростков с артериальной гипертонией // Сибирское медицинское обозрение. — 2002. — № 2. — С. 10–14.

Кардиология детского возраста (методическое пособие) / Под ред. А.Ф. Виноградова. — Тверь, 1995. — 266 с.

Козлова Л.В. К Дискуссии по теме «Нейроциркуляторная дистония у детей и подростков — болезнь или пограничное состояние?» // Педиатрия. — 2003. — № 2. — С. 105–106.

Кушнир С.М. Нейроциркуляторная дистония кардиального типа у детей пубертатного периода. Автореф. дис. ... к-та мед. наук. — Тверь, 1994. — 16 с.

Кушнир С.М. К вопросу о нейроциркуляторной дистонии у детей и подростков // Педиатрия. — 2003. — № 2. — С. 106–108.

Кухтевич И.И. Церебральная ангиодистония в практике невропатолога и терапевта — М.: Медицина, 1994. — 160 с.

Маколкин В.И., Абакумов С.А. Нейроциркуляторная дистония в терапевтической практике — М.: Медицина, 1985. — 192 с.

Маколкин В.И., Абакумов С.А., Сапожникова А.А. Нейроциркуляторная дистония. — Чебоксары, 1995. — 250 с.

Панков Д.Д., Румянцев А.Г. К вопросу о дефиниции терминов «Нейроциркуляторная дистония» и «пограничные состояния» // Педиатрия. — 2003. — № 2. — С. 98–100.

Покалев Г.М. Нейроциркуляторная дистония. — Н.Новгород, 1994. — 300 с.

Спивак Е.М. Клинико-патогенетические варианты и основы формирования вегетативной дисфункции в раннем и дошкольном детском возрасте: Автореф. дис. д-ра мед. наук. — Н.Новгород, 1993. — 46 с.

Царегородцева Л.В. Дискуссионные вопросы синдрома вегетативной дистонии у детей // Педиатрия. — 2003. — № 2. — С. 103–105.

Глава 83

Острая ревматическая лихорадка

Глава 84

Миокардиты

Миокардит — заболевание, характеризующееся поражением сердечной мышцы воспалительного характера, обусловленным непосредственным или опосредованным через иммунные механизмы воздействием инфекции, паразитарной или протозойной инвазии, химических и физических факторов, а также возникающее при аллергических, аутоиммунных заболеваниях и трансплантации сердца.

Миокардит может быть самостоятельным заболеванием или составляющей различных болезней (например, системные васкулиты, болезни соединительной ткани, инфекционный эндокардит и др.). У детей миокардиту нередко сопутствует перикардит (миоперикардит).

КОД ПО МКБ 10

I01.2. Острый ревматический миокардит.
I09.0. Ревматический миокардит.
I40. Острый миокардит.
  I40.0. Инфекционный миокардит.
  I40.1. Изолированный миокардит.
  I40.8. Другие виды острого миокардита.
  I40.9. Острый миокардит неуточнённый.
I41.0. Миокардит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках.
I41.1. Миокардит при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках.
I41.2. Миокардит при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках.
I41.8. Миокардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках.
I42. Кардиомиопатия.
I51.4. Миокардит неуточнённый.
I98.1. Поражение сердечно-сосудистой системы при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках.

Следует отметить, что в Международной статистической классификации болезней (МКБ-10), принятой в 1995 г., существует рубрика «острые миокардиты», притом, что понятие «хронические миокардиты» отсутствует. Поэтому, если воспалительное заболевание миокарда имеет не острый (затяжной или хронический),

но относительно благоприятный характер, его можно отнести в рубрику «миокардиты — I41.1; I41.0; I41; I41.2; I41.8; I51.4». При этом подразумевают, что заболевание имеет вторичный характер. Если же воспаление сердечной мышцы имеет неблагоприятный характер течения, характеризующийся прогрессирующей сердечной недостаточностью, кардиомегалией, его следует отнести в рубрику «кардиомиопатии».

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Учитывая разнообразие клинической картины миокардита, частота его в общей популяции остаётся неизвестной. Патоморфологические данные свидетельствуют, что по результатам 1420 вскрытий детей в возрасте от 8 сут до 16 лет миокардит выявлен в 6,8% случаев, в то время на 3712 вскрытий взрослых — 4% случаев. По данным R. Friedman, среди внезапно умерших детей в возрасте от 1 мес до 17 лет миокардит диагностирован в 17% случаев. По результатам патологоанатомических исследований, представленных Okuni, из 47 внезапно умерших школьников у 21% был выявлен хронический миокардит. В период эпидемий частота миокардитов значительно возрастает. Так, в период эпидемии 1990–1996 гг. при токсической форме дифтерии его частота достигала 40–60%, а среди причин смертельных исходов на долю миокардита приходилось от 15–60% случаев. Наиболее часто у детей миокардиты встречают в период эпидемий, вызванных вирусом Коксаки В, они характеризуются высоким процентом летальности (до 50%) у новорождённых и детей первых лет жизни.

В последнее время отмечен рост заболеваемости миокардитами, что связано как с совершенствованием диагностики, так и с увеличением количества аллергических реакций, изменением реактивности организма, иммунизацией, ростом и распространённостью респираторных вирусных инфекций, появлением ранее неизвестных болезней, поражающих миокард, эволюцией течения большинства болезней.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация миокардитов до настоящего времени остаётся одним из важных вопросов современной кардиологии, что обусловлено многообразием этиологических факторов, патогенетических механизмов их развития. Нечётко очерченная клиническая картина болезни миокарда, возможность перехода отдельных форм заболеваний миокарда одной в другую и сочетание их в виде различных комбинаций привело к значительной терминологической путанице и отсутствию единой общепризнанной классификации.

Педиатры и детские кардиологи в нашей стране используют в своей практике классификацию неревматических кардитов, предложенную Н.А. Белоконь в 1984 г. (табл. 84-1).

Таблица 84-1. Классификация неревматических кардитов у детей (по Белоконь Н.А., 1984)

Период возникновения заболевания	Врождённый (ранний и поздний). Приобретённый
Этиологический фактор	Вирусный, вирусно-бактериальный, бактериальный паразитарный, грибковый, иерсиниозный, аллергический
Форма (по локализации)	Кардит. Поражение проводящей системы сердца
Течение	Острое — до 3 мес. Подострое — до 18 мес. Хроническое — более 18 мес (рецидивирующее, первично хроническое)
Тяжесть кардита	Лёгкий, средней тяжести, тяжёлый

Форма и стадия сердечной недостаточности	Левожелудочковая I, IIA, IIБ, III стадии. Правожелудочковая I, IIA, IIБ, III стадии. Тотальная
Исходы и осложнения	Кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, лёгочная гипертензия, поражение клапанов, констриктивный миоперикардит, тромбоэмболический синдром

ЭТИОЛОГИЯ

Причины миокардита различны.

- Инфекционные факторы.
  - ✧ Вирусы — Коксаки А и В, ECHO, аденовирусы, вирусы гриппа А и В, полиомиелита, краснухи, кори, эпидемического паротита, РС-вирусы, *varicella zoster*, простого герпеса, гепатита, ВИЧ, цитомегаловирусы, парвовирусы В19, Эпстайна–Барр.
  - ✧ Бактерии — *Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia, Rickettsia, Borrelia burgdorferi. Staphylococcus aureus, Enterococci spp., Corinebacteria diphtheriae.*
  - ✧ Грибы — *Criptococcus neoformans.*
  - ✧ Простейшие — *Toxoplasma gondii, Tripanosoma cruzi.*
  - ✧ Паразиты — *Trichinella spiralis*, эхинококки.
- Неинфекционные факторы.
  - ✧ Эндокринные нарушения — тиреотоксикоз, феохромоцитома.
  - ✧ Аллергические реакции — сульфаниламиды, пенициллины, тетрациклины, укусы насекомых.
  - ✧ Токсическое воздействие — аминосалициловая кислота, парацетамол, прокаинамид, стрептомицин, доксорубицин, циклофосфамид и др.
  - ✧ Другие заболевания — болезнь Кавасаки, ревматоидный артрит, системные васкулиты, болезни соединительной ткани.
  - ✧ Другие причины — лучевая терапия, отторжение трансплантата.
  - ✧ Общепризнанным считают тот факт, что воспалительные поражения миокарда могут развиться при любых инфекционных заболеваниях, в любом возрасте, включая фетальный период.

Существенная роль в хронизации воспаления при хроническом миокардите отведена участию в патологическом процессе внутриклеточных возбудителей: вирусов, хламидий токсоплазмы. Наиболее частым возбудителем вирусного миокардита считают вирус Коксаки В, что объясняют структурным сходством энтеровирусов с клеточной мембраной кардиомиоцитов. У детей важную роль отводят вирусам герпетической группы (цитомегаловирус, вирус простого герпеса типов 1 и 2, *varicella zoster*). Помимо прямого поражения ткани миокарда, эти внутриклеточные патогены могут длительное время персистировать в организме, изменяя состояние клеточного и гуморального иммунитета таким образом, что многие другие инфекционные факторы (вирус гриппа, гепатита, энцефаломиелита, Эпштейна–Барр и др.) приобретают способность индуцировать и поддерживать воспалительный процесс в миокарде. На основе экспериментальных исследований на животных моделях было показано, что вирусы простого герпеса в комбинации с другими возбудителями вызывают выраженные воспалительные и аутоиммунные реакции. В последнее время всё большее распространение получают случаи миокардита, ассоциированного с парвовирусом В19.

Миокардит может развиться при состояниях, сопровождающихся гиперчувствительностью, например при острой ревматической лихорадке, либо быть следствием воздействия радиации, химических веществ, лекарственных препаратов, физических воздействий. Миокардит нередко сопутствует системным заболеваниям соединительной ткани, васкулитам, БА. Отдельно выделены ожоговый и трансплантационный миокардиты.

ПАТОГЕНЕЗ

Особенности вирусных миокардитов обусловлены возможным прямым проникновением вируса в миоциты с последующей репликацией и цитотоксическим эффектом вплоть до лизиса клетки или опосредованным действием через гуморальные и клеточные иммунные реакции в миокарде. В связи с этим выделяют фазу репликации вируса (фаза 1). В эту фазу возбудитель может быть выделен из крови и сердечных биоптатов. Далее, при хронизации процесса, присутствие вирусных частиц обнаружить не удаётся. Основное же значение в патогенезе вирусного поражения миокарда придают следующему за репликацией вируса клеточному и гуморальному ответу, что приводит к гисто-лимфоцитарной инфильтрации и повреждению элементов сердечной мышцы (фаза 2 — аутоиммунная). В дальнейшем отмечают преобладание дистрофических (фаза 3) и фиброзных (фаза 4) изменений с формированием клинической картины дилатационной кардиомиопатии (ДКМП).

При невирусных инфекционных миокардитах ведущую роль в патогенезе заболевания, помимо непосредственного внедрения возбудителя или его токсинов, отводят аллергическим и аутоиммунным механизмам. Морфологическим субстратом различных видов миокардитов бывает сочетание дистрофически-некробиотических изменений кардиомиоцитов и экссудативно-пролиферативных изменений интерстициальной ткани.

Обсуждают роль хронической вирусной инфекции, персистирующей в организме человека при миокардите с хроническим течением. Предполагают возможность длительного латентного существования вирусов в ткани миокарда с последующей их активацией под влиянием различных факторов, снижающих резистентность организма.

Результаты экспериментальных исследований свидетельствуют о том, что как собственно вирусы, так и иммунные эффекторные механизмы могут повреждать и разрушать миоциты, и эти различные механизмы проявляют себя по-разному в зависимости от различных обстоятельств. Генетическая предрасположенность, наличие противовирусных факторов защиты и иммуногенность вирусов играют важную роль при вирусных миокардитах.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Миокардит, как воспалительное заболевание миокарда, у большинства больных детского возраста протекает без выраженных кардиальных симптомов, а нередко и бессимптомно, как правило, доброкачественно или субклинически. С другой стороны, при синдроме внезапной детской смерти в качестве причины летального исхода на аутопсии нередко диагностируют острый миокардит. Следует обратить внимание, что дети редко активно предъявляют жалобы, чаще родители замечают нарушения самочувствия ребёнка.

Первые признаки поражения сердца при миокардите, как правило, проявляются в конце 1-й или на 2-й неделе от начала инфекционного заболевания, т.е. не на высоте лихорадочного периода, а в фазе ранней, реже — поздней реконвалесценции. На фоне угасания острого респираторного процесса их оценивают как осложнение, и на определённом этапе они становятся доминирующими и определяющими клиническую картину болезни. При этом единственным проявлением текущего миокардита могут быть нарушения ритма и проводимости сердца, изменения процесса реполяризации на ЭКГ, без каких-либо субъективных проявлений. Для тяжёлого течения острого миокардита у детей характерна клиническая картина острой сердечной и сосудистой недостаточности различной степени выраженности. У детей раннего возраста отмечают затруднение при кормлении, повышенную потливость, нарастающее беспокойство, возбуждение. В старшем возрасте выявляют слабость, адинамию, возможны боли в животе, сопровождающиеся тошнотой и рвотой,

нередко обмороки (синкопе) вследствие внезапной гипоксии мозга из-за низкого сердечного выброса или асистолии. Обращает внимание кашель, усиливающийся при перемене положения тела, учащённое дыхание без углубления при острой левожелудочковой недостаточности и с затруднением дыхания по типу диспноэ при острой правожелудочковой или тотальной недостаточности. Определяют признаки гиповолемии (снижение венозного давления, спавшиеся вены, холодные конечности, сгущение крови) и нарушения иннервации сосудов (мраморный рисунок кожи с цианотичным оттенком, изменения АД, слабый пульс).

ДИАГНОСТИКА

Всем больным с подозрением на миокардит следует провести следующие исследования:

- ✧ сбор анамнеза жизни, семейного анамнеза, анамнеза заболевания;
- ✧ физикальное обследование;
- ✧ лабораторные исследования;
- ✧ инструментальные исследования.

В диагностический поиск обязательно включают тщательный анализ анамнеза заболевания, уделяя особое внимание связи кардиальных симптомов с предшествующими эпизодами вирусных, бактериальных инфекций и неясной лихорадки, всевозможными аллергическими реакциями, прививками. Однако нередко в педиатрической практике встречают случаи миокардитов, где нет определённой привязки заболевания сердца к конкретным этиологическим причинам.

Клиническое обследование

При обследовании обычно выявляют цианоз определённой локализации (акроцианоз, цианоз слизистых оболочек), нередко он бывает преходящим, что отличает его от такового при заболеваниях лёгких. Определяют ослабленный и слёгка сдвинутый влево верхушечный толчок, расширенные или нормальные границы сердечной тупости. Над нижними отделами обоих лёгких возможны влажные мелкопузырчатые хрипы. Тоны сердца чаще приглушены, может быть «ритм галопа» и другие нарушения ритмической деятельности. Тахикардия не соответствует температуре тела и эмоциональному возбуждению ребёнка, устойчива к лекарственной терапии, сохраняется во время сна. Неинтенсивный дующий систолический шум на верхушке сердца либо появляется, либо интенсивность присутствующего ранее шума ослабевает. Увеличение печени, а у детей младшего возраста и селезёнки, периферические отёки и асцит определяют при правожелудочковой или тотальной недостаточности.

Лабораторная диагностика

В процессе верификации миокардита лабораторную диагностику осуществляют по следующим направлениям:

- ✧ определение активности в плазме кардиоселективных ферментов, отражающих повреждение кардиомиоцитов;
- ✧ выявление биохимических маркёров воспаления;
- ✧ оценка выраженности иммунного воспаления;
- ✧ выявление этиологических факторов;
- ✧ диагностика очагов хронической инфекции.

Известно, что при повреждении кардиомиоцитов любой этиологии (гипоксической, воспалительной или токсической) отмечают повышение активности кардиоселективных ферментов и белков (КФК, КФК-МВ, ЛДГ, тропонина Т). Однако нужно иметь в виду, что данные биохимические маркёры отражают повреждение кардиомиоцитов с разной степенью специфичности.

Концентрация ЛДГ (преимущественно фракции ЛДГ I) в крови отражает интенсивность анаэробного гликолиза и наличие лактат-ацидоза в миокарде.

Повреждение кардиомиоцитов или ослабление тканевого дыхания сопровождается повышением уровня анаэробного гликолиза, что приводит к лактат-ацидозу и повышению активности ЛДГ, поэтому увеличение его концентрации возможно и без разрушения кардиомиоцитов.

Повышение активности КФК может происходить при повреждении любых миоцитов, в том числе и поперечнополосатой мускулатуры. При этом возрастание в крови концентрации его сердечного изоэнзима КФК-МВ бывает следствием разрушения только кардиомиоцитов.

Кардиоселективные белки тропонин Т и тропонин I также появляются в плазме только при повреждении кардиомиоцитов вследствие многих причин.

Степень повреждения и разрушения кардиомиоцитов при миокардитах в большинстве случаев не имеет массивного характера, поэтому концентрация кардиоселективных ферментов повышается лишь в 1,5–2 раза.

Воспалительный процесс любой локализации вызывает изменения белкового состава крови (пропорции α-, β-, γ-глобулинов, содержания сиаловых кислот, фибриногена, С-реактивного белка и др.), однако изменение данных общепринятых биохимических маркёров воспаления, а также лейкоцитоз, увеличение СОЭ не имеют специфичности для воспаления миокарда, поэтому в качестве критериев собственно миокардита их не учитывают.

В последние годы отражением воспалительного поражения миокарда считают увеличение количества CD4 и изменение соотношения CD4/CD8, увеличение количества CD22, IgM, IgG, IgA и ЦИК. Одним из наиболее чувствительных лабораторных тестов считают реакцию торможения миграции лимфоцитов с сердечным антигеном. При миокардите также чувствителен тест дегрануляции базофилов, отражающий процентное содержание дегранулированных форм в периферической крови. Чувствительным иммунологическим тестом служит определение кардиального антигена и специфических циркулирующих иммунных комплексов, содержащих кардиальный антиген, антител к кардиомиоцитам, к проводящей системе сердца, что служит своеобразным индикатором аутоиммунного воспаления в сердечной мышце.

Данные различных исследований свидетельствуют о повышении образования провоспалительных цитокинов (ИЛ-1β, 6, 8, 10, фактора некроза опухолей α [ФНО-α]), поддерживающих процесс иммунного воспаления у больных миокардитом.

Определить этиологию миокардита (особенно вирусного) важно, но выделить возбудитель в случаях хронического течения воспалительного заболевания сердца удаётся крайне редко. Поиск возбудителя острых и хронических инфекционных патогенов в крови, носоглотке, аспирате из трахеи (вирусы, бактерии, спирохеты, простейшие и др.) и антител к ним осуществляют посредством культуральных методов, ПЦР, ИФА и др. Считают диагностически значимым повышение титра вирус-нейтрализующих антител в плазме в 4 раза и более, однако клиническая значимость этого метода пока не доказана.

Наряду с поиском возбудителя миокардита у детей, необходимы выявление и санация очагов хронической инфекции (хронический тонзиллит, хронический синусит, периапикальные зубные гранулёмы, пульпиты, хронический холецистит и др.). Анализ литературных источников свидетельствует о том, что, с одной стороны, хроническая очаговая инфекция может быть источником развития инфекции, внедряющейся в миокард, с другой — может стать неблагоприятным фоном для формирования неадекватного иммунного ответа на внедрение в миокард другого инфекционного агента. Следует учитывать, что постоянная интоксикация и сенсибилизация организма — неблагоприятный фон при развитии миокардита.

Инструментальные методы

Существенное значение в установлении диагноза миокардита имеют ЭКГ и ЭхоКГ. Особо следует отметить необходимость проведения холтеровского (суточного) мониторирования данных ЭКГ, позволяющего выявить нарушения ритма и проводимости, не обнаруженные при обычной ЭКГ.

Данные электрокардиографии и холтеровского мониторирования

Характер изменений на ЭКГ широко варьирует, наиболее часто отмечают следующие:

- ✧ синусовая тахикардия;
- ✧ снижение вольтажа зубцов;
- ✧ нарушения ритма (чаще экстрасистолия) и проводимости (АВ-блокады I–II степени) сердца, чаще выявляемые при проведении холтеровского мониторирования данных ЭКГ;
- ✧ неспецифические изменения сегмента *ST* и зубца *T*.

Изменения данных ЭКГ в острый период характеризуются быстрой сменой патологических признаков, часто их совокупностью, при выздоровлении происходит полная нормализация параметров.

Данные эхокардиографии

При эхокардиографическом исследовании часто обнаруживают такие изменения:

- ✧ нарушение систолической и/или диастолической функции левого желудочка;
- ✧ дилатация полостей сердца, преимущественно левого желудочка;
- ✧ симптомы митральной регургитации вследствие относительной недостаточности митрального клапана;
- ✧ экссудат в полости перикарда.

При фокальном миокардите могут быть и нормальные показатели. Ценность ЭхоКГ при кардиомегалии состоит главным образом в исключении других возможных причин ухудшения состояния ребёнка (врождённый порок сердца и др.).

Рентгенография органов грудной клетки

Важную роль в выявлении кардиомегалии у детей играет рентгенологический метод исследования, так как позволяет получить более точное представление о степени увеличения сердца, чем при перкуссии, а также оценить состояние малого круга кровообращения (застой в лёгких).

Сцинтиграфия миокарда

Некротические и воспалительные изменения миокарда выявляют с помощью сцинтиграфии с ^{67}Ga и антимиозиновых антител, меченных ^{111}In. Однако ценность данного метода для клинической практики у детей не доказана.

Катетеризация сердца и трансвенозная эндомиокардиальная биопсия

Катетеризация сердца позволяет провести гистологическое и иммунологическое исследование миокарда для выявления признаков воспаления. Однако, несмотря на высокую информативность, биопсию миокарда, особенно у детей, применяют ограниченно, что связано с рядом причин: в интерпретации результатов существует немало сложностей (возможность получения ложноположительных и ложноотрицательных результатов), метод технически сложен и требует наличия специально обученного персонала, высока стоимость, вероятность тяжёлых осложнений.

Критерии диагностики миокардита

Диагностика миокардита основана на динамике патологических изменений данных ЭКГ, ЭхоКГ, наличии кардиомегалии, остро начавшейся и прогрессирующей застойной сердечной недостаточности, повышении активности кардиоспецифических ферментов. Эти изменения выявляют через 2–3 нед после инфекционного процесса, они сопровождаются типичными субъективными признаками.

Клиническая картина хронического миокардита складывается из последовательного ряда обострений, наступающих через неопределённые промежутки вре-

мени. Каждое из обострений сначала принимают за ОРИ, и только последующие нарушения функционального состояния сердца позволяют выявить истинную причину ухудшения состояния.

Для установления диагноза «миокардит» общепризнанных критериев не существует. Наиболее известны **критерии NYHA** (1964, 1973), со временем дополняемые и уточняемые.

- Большие признаки:
  - ✧ патологические изменения данных ЭКГ (нарушения реполяризации, нарушения ритма и проводимости);
  - ✧ повышение концентрации в крови кардиоселективных ферментов и белков (КФК, КФК-МВ, ЛДГ, тропонин Т);
  - ✧ увеличение размеров сердца по данным рентгенографии или ЭхоКГ;
  - ✧ застойная недостаточность кровообращения;
  - ✧ кардиогенный шок.
- Малые признаки:
  - ✧ лабораторное подтверждение перенесённого вирусного заболевания (выделение возбудителя, результаты реакции нейтрализации, реакция связывания комплемента, реакция гемагглютинации, увеличение СОЭ, появление С-реактивного белка);
  - ✧ тахикардия (иногда брадикардия);
  - ✧ ослабление первого тона;
  - ✧ «ритм галопа».

Диагноз «миокардит» правомочен при сочетании предшествующей инфекции с одним большим и двумя малыми признаками.

Критерии NYHA — начальный этап диагностики некоронарогенных заболеваний миокарда. Для установления окончательного диагноза в современных условиях необходимо дополнительное обследование с визуальным (однофотонная эмиссионная КТ, магнитно-резонансная томография [МРТ]) или гистологическим подтверждением клинического (предварительного) диагноза (табл. 84-2).

Таблица 84-2. Критерии окончательного диагноза «миокардит»

Обследование	Воспалительное поражение миокарда	Миокардитический кардиосклероз
Гистология	Клеточная инфильтрация (более 5 клеток в поле зрения при увеличении 400) в морфобиоптатах миокарда	Наличие «сетчатого» фиброза в морфобиоптатах миокарда
Однофотонная эмиссионная КТ	Накопление радиофармпрепарата в миокарде при проведении однофотонной эмиссионной КТ с мечеными лейкоцитами или цитратом галия	Нарушение перфузии миокарда при проведении однофотонной эмиссионной КТ с ^{99}Tc-тетрафосмином
МРТ	Выявление внеклеточной воды при МРТ сердца с контрастированием	Нарушение перфузии миокарда при проведении МРТ сердца с контрастированием
Лабораторные методы	Превышает норму тест-дегрануляции базофилов, выявляют наличие кардиального антигена и антител к миокарду, а также положительную реакцию торможения миграции лимфоцитов с кардиальным антигеном	

Инструментальные и лабораторные методы исследования позволяют подтвердить наличие миокардита, однако отрицательные результаты не считают критерием исключения диагноза.

Дифференциальная диагностика

В связи с неспецифичностью клинической картины миокардита и данных инструментальных исследований распознавание этого заболевания в части случаев представляет определённую сложность и сопряжено с большим количеством

диагностических ошибок. Поэтому при подозрении на миокардит большое значение приобретает дифференциальная диагностика.

При выявлении кардиомегалии и признаков дисфункции миокарда **у новорождённых** следует исключить постгипоксический синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы, медикаментозно-обусловленные морфо-функциональные повреждения миокарда, диабетическую фетопатию, генетически обусловленную патологию.

У детей раннего возраста в первую очередь следует дифференцировать миокардит с врождёнными пороками сердца, такими как коарктация аорты, аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочного ствола, митральная недостаточность.

У детей старшего возраста дифференциальную диагностику приходится проводить с ревматизмом, инфекционным эндокардитом, аритмогенной дисфункцией миокарда, вазоренальной гипертензией.

Наиболее сложна дифференциальная диагностика тяжёлого миокардита с ДКМП, в этом случае нередко невозможно обойтись без биопсии миокарда.

ЛЕЧЕНИЕ

Показания к госпитализации

Тактика ведения больных с миокардитом зависит от характера течения болезни. Острый вирусный миокардит часто протекает благоприятно и заканчивается выздоровлением без какого-либо лечения. Больные при остром клинически выраженном миокардите подлежат госпитализации.

Хронический миокардит у 30–50% детей приобретает рецидивирующее течение, приводящее к прогрессированию ХСН. В этом случае необходимо проведение последовательного многоэтапного комплекса лечебно-восстановительных мероприятий сначала в стационаре, а затем в санатории или поликлинике. Стационарный этап лечения больных хроническим миокардитом составляет от 6 до 8 нед и включает немедикаментозное (мероприятия общего характера) и медикаментозное лечение, санацию очагов хронической инфекции, а также начальную физическую реабилитацию.

Немедикаментозное лечение

Немедикаментозное лечение включает устранение факторов, способных угнетать функции миокарда:

- ограничение физической активности (в острую фазу рекомендуют ограничивать двигательную активность ребёнка в течение 2–4 нед с учётом тяжести болезни);
- полноценное рациональное питание с достаточным количеством витаминов, белков, ограничением поваренной соли;
- питьевой режим зависит от количества выделенной мочи (на 200–300 мл меньше), в среднем количество потребляемой за сутки жидкости у детей первых лет жизни при острых миокардитах составляет от 400 до 600 мл (под контролем диуреза).

Медикаментозное лечение

Основные направления медикаментозного лечения определены главными звеньями патогенеза миокардита: инфекционно-обусловленное воспаление, неадекватный иммунный ответ, гибель кардиомиоцитов (вследствие некроза и прогрессирующей дистрофии, миокардитического кардиосклероза), нарушение метаболизма кардиомиоцитов. Следует учитывать, что у детей миокардит нередко протекает на фоне хронической очаговой инфекции, что становится неблагоприятным

фоном (интоксикация и сенсибилизация организма), способствующим развитию и прогрессированию миокардита.

Медикаментозное лечение предусматривает несколько направлений:

- ✧ воздействие на воспалительные, аутоиммунные и аллергические процессы;
- ✧ сокращение синтеза биологически активных веществ;
- ✧ восстановление и поддержание гемодинамики;
- ✧ воздействие на метаболизм миокарда;
- ✧ активная санация очагов инфекции.

В зависимости от этиологии лечение миокардитов имеет свои особенности.

При **миокардитах, вызванных инфекционными возбудителями**, всем больным необходимо проведение неспецифического поддерживающего и симптоматического лечения (постельный режим с постепенной активизацией, дезинтоксикационная и общеукрепляющая терапия, витамины, антигистаминные препараты), а также назначение, по возможности, специфических ЛС.

При **миокардитах, возникших на фоне системных болезней соединительной ткани** (системной красной волчанки, ревматоидного артрита) или **эндокринных заболеваний** (тиреотоксикоз, феохромоцитома), прежде всего показано лечение основного заболевания.

При миокардитах вследствие аллергических реакций (чаще всего на сульфаниламиды, метилдопу, антибиотики, укусы насекомых) показано устранение действия аллергена и, при необходимости, назначение антигистаминных ЛС.

При токсических миокардитах (алкоголь, кокаин, фторурацил, циклофосфамид, доксорубицин, стрептомицин, ацетилсалициловая кислота) показано устранение действия провоцирующего фактора.

Этиотропная терапия

Выраженность воспалительного процесса в миокарде обусловлена вирулентностью возбудителя и адекватностью иммунного ответа организма. Наиболее выраженную воспалительную реакцию вызывают внеклеточные возбудители (стрептококки, стафилококки, пневмококки). Этиотропное лечение миокардитов (как правило, острых), вызванных внеклеточными бактериями, осуществляют достаточно успешно назначением антибиотиков (цефалоспоринов, макролидов). Участие внутриклеточных возбудителей (в большинстве случаев представленных ассоциацией микроорганизмов) в патологическом процессе при миокардите затрудняет полную санацию организма и предопределяет иной подход к этиотропной терапии. Возникает необходимость прибегать к повторным курсам антибиотиков, обладающих способностью воздействовать на наиболее часто встречающиеся внутриклеточные невирусные возбудители, для чего применяют макролиды, фторхинолоны. Одновременно необходимо воздействовать на вирусную инфекцию (табл. 84-3), в том числе посредством назначения иммуномодулирующих препаратов.

Таблица 84-3. Терапия миокардитов в зависимости от возбудителя

Возбудитель миокардита	Этиотропная терапия
Вирусы гриппа А и В	Римантадин внутрь 1,5 мг/кг/сут (детям 3–7 лет), 100 мг/сут (детям 7–10 лет), 150 мг/сут (детям старше 10 лет), в 3 приёма в течение 7 сут. Препарат назначают не позднее 48 ч с момента появления симптомов
Вирусы *Varicella zoster*, простого герпеса, Эпштейна–Барр	Ацикловир внутрь 15–80 мг/кг/сут или в/в 25–60 мг/кг/сут в 3 введения в течение 7–10 сут
Цитомегаловирус	Ганцикловир в/в 5 мг/кг/сут в 2 введения в течение 14–21 сут + иммуноглобулин человека антицитомегаловирусный (цитотект*) 2 мл/кг 1 раз в сутки в/в медленно (5–7 мл/ч) через день 3–5 инфузий

Окончание табл. 84-3

Хламидии и микоплазмы	Азитромицин внутрь 10 мг/кг/сут в 2 приёма в первый день, затем 5 мг/кг/сут 1 раз в сутки со 2-го по 5-й день или эритромицин в/в капельно 20–50 мг/кг/сут, инфузия каждые 6 ч
Borrelia burgdorieri (лаймская болезнь)	Азитромицин внутрь 10 мг/кг/сут в 2 приёма в течение 1 сут, затем 5 мг/кг 1 раз в сутки в течение 4 сут или бензилпенициллин в/в капельно 50 000–100 000 МЕ/кг/сут в 6 приемов в течение 2–3 нед или цефтриаксон в/в капельно 50–100 мг/сут 1 раз в сутки в течение 2–3 нед. В связи с частыми нарушениями проводимости больные нуждаются в постоянном мониторинге данных ЭКГ. При возникновении АВ-блокад высокой степени может потребоваться временная электрокардиостимуляция
Staphylococcus aureus	До определения чувствительности к антибиотикам проводят терапию ванкомицином: в/в капельно 40 мг/кг/сут в 2 введения в течение 7–10 сут. По результатам определения чувствительности к антибиотикам при необходимости проводят корректировку антимикробной терапии
Corynebacterium diphtheriae	Проводят экстренное введение противодифтерийного антитоксина*. Доза зависит от тяжести заболевания. Иммуноглобулин человека противодифтерийный (сыворотка противодифтерийная лошадиная очищенная концентрированная жидкая*) в/в капельно в течение 1 ч 20 000–150 000 МЕ однократно + эритромицин в/в капельно 20–50 мг/кг/сут в 2–3 введения в течение 14 сут. В связи с частым развитием аритмий и нарушений проводимости больные нуждаются в постоянном мониторинге данных ЭКГ и, при необходимости, назначении антиаритмических препаратов. При возникновении АВ-блокад высокой степени может потребоваться временная электрокардиостимуляция
Cryptococcus neoformans	Амфотерицин В в/в медленно 0,1–0,3 мг/кг 1 раз в сутки, затем постепенное увеличение дозы до 1,0 мг/кг/сут. Точная длительность лечения не установлена
Toxoplasma gondii (токсоплазмоз)	Пириметамин внутрь 2 мг/кг/сут в 2 приёма в течение 3 сут, затем 1 мг/кг/сут в 2 приёма 1 раз в 2 сут в течение 4–6 нед + сульфадиазин внутрь 120 мг/кг/сут в 3 приёма в течение 4–6 нед + фолиевая кислота внутрь 5–10 мг 1 раз в сутки до окончания терапии пириметамином. Фолиевую кислоту вводят для профилактики угнетения гемопоэза
Trichinella spiralis (трихинеллёз)	Мебендазол 200 мг/сут в 3 приёма в течение 10 сут
При ревматическом миокардите вне зависимости от высева β-гемолитического стрептококка А	Бензилпенициллин в/м 50 000–100 000 МЕ/кг/сут 3 раза в сутки в течение 10 сут или амоксициллин внутрь 45–90 мг/кг/сут 3 раза в сутки в течение 10 сут или бензатина бензилпенициллин в/м 600 000 ЕД детям до 25 кг и 1 200 000 ЕД детям с массой тела более 25 кг однократно

Специфическое лечение миокардитов, вызванных вирусами Коксаки А и В, ECHO-вирусами, вирусом полиомиелита, энтеровирусами, а также вирусами эпидемического паротита, кори, краснухи, не разработано.

Неспецифическая противовоспалительная терапия

Прямое негативное влияние на миокард, помимо инфекционных возбудителей, оказывают воспалительные и аутоиммунные процессы, что объясняет необходимость проведения противовоспалительной и иммуномодулирующей терапии.

Традиционные НПВП широко применяют при комплексном лечении миокардитов. НПВП оказывают активное противовоспалительное действие, уменьшают окислительное фосфорилирование, приводящее к ограничению образования аденозинтрифосфата (АТФ), снижают повышенную проницаемость капилляров, оказывают стабилизирующее влияние на мембраны лизосом.

Следует учитывать, что при вирусной этиологии миокардита в острую фазу болезни (первые 2–3 нед) назначение НПВП противопоказано, поскольку они могут усилить повреждение кардиомиоцитов, однако в более позднем периоде их применение оправдано.

Внутрь НПВП следует принимать после еды, запивая киселём, молоком:

- ✧ ацетилсалициловая кислота внутрь после еды 0,05 мг/кг/сут в 4 приёма в течение 1 мес, затем 0,2–0,25 мг/кг/сут в 4 приёма, в течение 1,5–2 мес, **или**
- ✧ диклофенак внутрь после еды или ректально 3 мг/кг/сут в 3 приёма в течение 2–3 мес, **или**
- ✧ индометацин внутрь после еды или ректально 3 мг/кг/сут в 3 приёма в течение 2–3 мес.

Ацетилсалициловая кислота — ЛС выбора для лечения ревматической лихорадки и болезни Кавасаки. При болезни Кавасаки ацетилсалициловую кислоту назначают внутрь по 30–40 мг/кг/сут в 4 приёма в течение 14 сут, затем по 3–5 мг/кг/сут в 4 приёма в течение 1,5–2 мес.

Терапия глюкокортикоидами

Глюкокортикоидные средства назначают только при крайне тяжёлом течении миокардита (выраженной прогрессирующей сердечной недостаточности или тяжёлых нарушениях ритма, рефрактерных к антиаритмической терапии) и в тех случаях, когда доказан выраженный аутоиммунный компонент воспаления (выявлены антитела к миокарду в больших титрах).

Оправданное назначение ГКС способствует быстрому купированию воспалительных и аутоиммунных реакций. Преднизолон целесообразно назначать коротким курсом. Положительные клинические эффекты после назначения преднизолона отмечают достаточно быстро (уменьшаются отёки, одышка, увеличивается фракция выброса). Учитывая, что при затяжном и хроническом течении миокардита в организме персистируют хронические внутриклеточные возбудители, следует провести курс противовирусной терапии, прежде чем назначать ГКС.

- Преднизолон внутрь 1 мг/кг в сутки в 3 приёма в течение 1 мес с последующим постепенным снижением на 1,25 мг в 3 дня в течение 1,0–1,5 мес.

При недостаточном эффекте поддерживающую дозу преднизолона (0,5 мг/кг/сут) продолжают принимать по показаниям в течение нескольких месяцев (6 мес и более).

При остром ревматическом миокардите рекомендованы следующие назначения:

- ✧ преднизолон внутрь 0,7–1,0 мг/кг в сутки в 3 приёма с учётом физиологического биоритма коры надпочечников в течение 2–3 нед, **затем**
- ✧ диклофенак 2–3 мг/кг в 3 приёма в течение 1–1,5 мес.

Препараты, воздействующие на аутоиммунный процесс

В качестве иммуномодулирующих препаратов, обладающих противовирусным действием, в острый период болезни целесообразно использовать экзогенные интерфероны, индукторы эндогенного интерферона и противовирусные иммуноглобулины. В настоящий момент это единственные эффективные препараты в случае вирусного поражения миокарда. Их применение целесообразно и при рецидивах хронического миокардита.

- Иммуноглобулин человека нормальный [IgG + IgA + IgM] в/в 2 г/кг 1 раз в сутки, 3–5 сут.
- Интерферон альфа-2 (суппозитории) по 150 тыс. МЕ (детям до 7 лет); 500 тыс. МЕ (детям старше 7 лет) 2 раза в сутки в течение 14 сут, 2 курса с интервалом 5 сут.

В период реконвалесценции и ремиссии ребёнку показано проведение курса профилактической вакцинотерапии препаратами, восстанавливающими систему фагоцитоза, активирующими функциональную активность нейтрофильных гранулоцитов и моноцитов-макрофагов. Мы в своей практике используем низ-

комолекулярную терапевтическую вакцину рибосомального происхождения рибомунил▲.

Рибомунил▲ (независимо от возраста) назначают внутрь утром натощак, по 3 таблетки с одинарной дозой, по 1 таблетке с тройной дозой или по одному пакетику (после разведения в стакане воды) 4 дня в неделю в течение 3 нед в 1-й месяц лечения, затем первые 4 дня каждого месяца в течение последующих 5 мес. Детям раннего возраста рекомендуют назначать препарат в гранулированной форме

Терапия цитостатиками

При подостром и хроническом течении миокардита ГКС можно применять в комбинации с иммунодепрессантами (циклоспорином). Убедительных доказательств эффективности иммуносупрессивной терапии не получено, хотя по некоторым данным, у 60% больных отмечено улучшение. Циклоспорин назначают внутрь 3–5 мг/кг/сут в 2 приёма на 3–4 нед.

Кардиотрофическая и метаболическая терапия

Для улучшения энергетического обмена в миокарде в комплексную терапию миокардиальной недостаточности включают метаболические препараты.

При снижении фракции выброса левого желудочка, синдроме «малого выброса», признаках ремоделирования миокарда используют неотон▲®. После внутривенного введения неотона▲® купируются проявления энергетического дефицита, так как, проникая непосредственно в клетку, он способствует полноценному сокращению миофибрилл.

Неотон▲® вводят в/в капельно по 1–2 г в 50–100 мл 5% раствора глюкозы▲ 1–2 раза в сутки, длительность курса 7–10 дней.

При хроническом течении миокардита оптимизацию энергоснабжения миокарда можно обеспечить за счёт уменьшения потребления миокардом свободных жирных кислот, снижения интенсивности их окисления, стимуляции синтеза (глюкозо-инсулиновая смесь) и замещения макроэргов (неотон▲®). Для этого используют прямые ингибиторы β-окисления свободных жирных кислот (триметазидин), а также ингибиторы функционирования карнитин-пальмитинового комплекса, обеспечивающего поступление жирных кислот в митохондрии (мельдоний, левокарнитин):

- ✧ триметазидин внутрь 35 мг 2 раза в сутки 1 мес, или
- ✧ левокарнитин в/в капельно 5–10 мл 10% раствора 1 раз в сутки 5 дней или внутрь 50–200 мг/кг в сутки в 1–2 приёма в течение 1–2 мес, или
- ✧ мельдоний внутрь 100 мг 2 раза в сутки 1 мес.

Симптоматическая терапия

Терапия острой сердечной недостаточности. В лечении острой сердечной недостаточности можно выделить два этапа: неотложную помощь и поддерживающую терапию, при этом предусматривают как воздействие на основное заболевание, так и проведение кардиальной терапии.

В первую очередь больному необходимо придать возвышенное положение (что обеспечит уменьшение притока венозной крови к сердцу — снижение преднагрузки), наладить ингаляции кислорода (через 30% этиловый спирт) или с 2–3 мл 10% полиоксиметилгептаметилтетрасилоксана (антифомсилана▲), на нижние конечности накладывают венозные жгуты.

Для уменьшения объёма циркулирующей жидкости в/в вводят диуретик быстрого действия:

- ✧ фуросемид в/в 2–5 мг/кг в сутки в 1–2 введения до клинического улучшения.

Первая доза фуросемида составляет половину или треть суточной дозы. Далее, в зависимости от выраженности сердечной недостаточности, переходят на внутримышечное или пероральное применение фуросемида, дозу титруют и снижают до 0,5–1,0 мг/кг в сутки.

С целью снятия вторичного бронхоспазма и снижения лёгочной гипертензии в/в также вводят 2,4% раствор аминофиллина: 2,4% раствор 1 мл/год жизни (не более 5 мл) до клинического улучшения. При введении более 5 мл аминофиллина возможно нарастание тахикардии и артериальной гипотензии.

При отёке лёгких важное значение имеет тримеперидин, его вводят в/в или в/м. Препарат оказывает седативный эффект, способствует снижению чувствительности дыхательного центра к гипоксии, а также приводит к перераспределению крови за счёт воздействия на периферические сосуды с уменьшением венозного притока к правым отделам сердца:

- тримеперидин 2% раствор, разовая доза в/в 0,1 мл/год жизни до клинического улучшения по состоянию.

В критической ситуации применяют ГКС, их благоприятный гемодинамический эффект связывают с положительным инотропным, сосудорасширяющим, бронхоспазмолитическим, антиаллергическим и противошоковым действием:

- преднизолон в/в 3–5 мг/кг в сутки, рекомендуют сразу ввести половину суточной дозы, далее — по состоянию.

При гипокинетическом типе нарушения кровообращения используют сердечные гликозиды. Предпочтение отдают препаратам быстрого действия — строфантину-К и ландыша травы гликозиду:

- ландыша травы гликозид 0,06% раствор в/в струйно медленно по 0,1 мл (детям 1–6 мес), 0,2–0,3 мл (детям 1–3 лет), 0,3–0,4 мл (детям 4–7 лет), 0,5–0,8 мл (детям старше 7 лет) 3–4 раза в сутки до клинического улучшения, **или**
- строфантин-К 0,05% раствор в/в струйно медленно по 0,05–0,1 мл (детям 1–6 мес), 0,1–0,2 мл (детям 1–3 лет), 0,2–0,3 мл (детям 4–7 лет), 0,3–0,4 мл (детям старше 7 лет) 3–4 раза в сутки до клинического улучшения.

Улучшению сократительной способности миокарда способствуют также симпатомиметические амины. Эти препараты можно считать средствами выбора для краткосрочного лечения в тяжёлых случаях. Лечение этими ЛС следует проводить в условиях отделения интенсивной терапии под тщательным мониторингом данных ЭКГ, поскольку их вводят посредством постоянной внутривенной инфузии до стабилизации состояния:

- добутамин в/в 2–10 мкг/кг в минуту, или
- допамин в/в 2–20 мкг/кг в минуту в течение 4–48 ч.

При гиперкинетическом типе нарушения кровообращения назначают ганглиоблокаторы или нейролептики:

- азаметония бромид 5% раствор в/в медленно в течение 6–8 мин 0,16–0,36 мл/кг (детям до 2 лет), 0,12–0,16 мл/кг (детям 2–4 лет), 0,8–0,12 мл/кг (детям 5–7 лет), 0,04–0,08 мл/кг (детям старше 8 лет) в 20 мл 20% раствора декстрозы (глюкозы▲), по состоянию, или
- дроперидол 0,25% раствор 0,1 мл/кг (по состоянию).

Терапия нарушений ритма и проводимости. Лечение тахиаритмий проводят антиаритмическими препаратами наряду со средствами, используемыми для коррекции хронической сердечной недостаточности (ХСН). Если нарушения систолической функции миокарда выраженные, то предпочтение отдают амиодарону в связи с его наименьшим влиянием на насосную функцию сердца, возможно использование соталола (при условии назначения его методом титрования). Применение препаратов других групп может сопровождаться снижением систолической функции миокарда.

Терапия хронической сердечной недостаточности. Лекарственные вещества, применяемые в настоящее время для лечения больных с ХСН, делят на три основные категории соответственно степени доказанности: основные, дополнительные и вспомогательные средства.

- Основные средства — ЛС, эффект которых доказан, сомнений не вызывает, они рекомендованы именно для лечения ХСН (степень доказанности А). К этой группе относят шесть классов ЛС:
  - ✧ ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (АПФ), показаны всем больным с ХСН вне зависимости от этиологии, стадии процесса и типа декомпенсации;
  - ✧ β-адреноблокаторы — нейрогормональные модуляторы, применяемые дополнительно к ингибитору АПФ;
  - ✧ антагонисты рецепторов к альдостерону, применяемые вместе с ингибитором АПФ и β-адреноблокатором у больных с выраженной ХСН;
  - ✧ диуретики — показаны всем больным при клинических симптомах, связанных с избыточной задержкой натрия и воды в организме;
  - ✧ сердечные гликозиды — в малых дозах;
  - ✧ антагонисты рецепторов к AII можно применять не только в случаях непереносимости ингибиторов АПФ, но и наряду с ингибиторами АПФ в качестве средства первой линии для блокады ренин-ангиотензин-альдостероновой системы у больных с клинически выраженной декомпенсацией.
- Дополнительные средства, эффективность и безопасность которых показана в отдельных крупных исследованиях, но необходимы уточнения (степень доказательности В):
  - ✧ статины, рекомендуемые к применению у больных с ХСН на фоне ишемической болезни сердца;
  - ✧ непрямые антикоагулянты, показанные к использованию у большинства больных с ХСН.
- Вспомогательные средства — эффект и влияние этих ЛС на прогноз больных с ХСН не известны (не доказаны), что соответствует III классу рекомендаций, или уровню доказательности С:
  - ✧ антиаритмические средства (кроме β-адреноблокаторов) при опасных для жизни желудочковых аритмиях;
  - ✧ ацетилсалициловая кислота (и другие антиагреганты);
  - ✧ негликозидные инотропные стимуляторы — при обострении ХСН, протекающей с низким сердечным выбросом и упорной артериальной гипотензией;
  - ✧ периферические вазодилататоры (нитраты), применяемые только при сопутствующей стенокардии; блокаторы медленных кальциевых каналов при стойкой АГ.

ПРОГНОЗ

Острые миокардиты у детей в основном протекают благоприятно и заканчиваются выздоровлением даже без лечения, хотя известны случаи летальных исходов.

Появление симптомов выраженной сердечной недостаточности при остром миокардите у детей не считают свидетельством неблагоприятного исхода или перехода в хроническую фазу. В большинстве случаев лабораторные и инструментальные показатели нормализуются в течение месяца.

Бессимптомные миокардиты обычно заканчиваются полным выздоровлением. Однако у некоторых больных, преимущественно после длительного латентного периода, возможно развитие хронического миокардита с трансформацией в ДКМП.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Басаргина Е.Н. Кардиомиопатии у детей, сопровождающиеся синдромом хронической сердечной недостаточности: Автореф. дис. д-ра мед. наук. — М., 2003. — 46 с.

Басаргина Е.Н., Иванов А.П., Белова Н.Р., Куприянова О.О. Миокардит и дилатационная кардиомиопатия у детей раннего возраста // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2004. — Т. 49. — №3. — С. 26–32.

Белоконь Н.А. Неревматические кардиты у детей. — М.: Медицина, 1984. — 216 с.

Бойцов С.А., Дерюгин М.В. Современные возможности диагностики неревматических миокардитов // Consilium-medicum. — 2002. — Т. 4. — №3. — С. 117–124.

Дегтярёва Е.А., Кузьменко Л.Г., Муханов О.А. и др. Иммунореабилитация в детской кардиологии // Методические рекомендации. — 2005. — Часть II. — №29. — С. 28.

Катлукова Н.П. Кардиоваскулярная патология у новорождённых и детей раннего возраста: Автореф. дис. д-ра мед. наук. — М., 2001. — 49 с.

Моисеев В.С. Кардиомиопатии и миокардиты (достижения и перспективы) // Кардиология. — 1996. — №8. — С. 74–85.

Полев Н.Р., Мравян С.Р., Знойко С.Л. и др. Патогенез, диагностика и лечебная тактика при вирусном миокардите и дилатационной кардиомиопатии // Клиническая медицина. — 1998. — №8. — С. 9–15.

Сербин В.И., Басаргина Е.Н., Иванов А.П. и др. Особенности течения и результаты лечения неревматических миокардитов у детей раннего возраста // Нижегородский медицинский журнал. — 2001. — №2. — С. 65–69.

Шмальтц А.А., Кандольф Р., Бархатова К.Н. Миокардит в детском возрасте (результаты исследования последнего десятилетия) // Нижегородский медицинский журнал. — 2001. — №2. — С. 104–112.

Fairweather D., Kaya Z., Shellam G.R. et al. From infection to autoimmunity // J. Aytoimmun. — 2001. — Vol. 16. — P. 175–186.

Lawson C.M. Evidence for mimicry by viral antigens in animal models of autoimmune disease including miocarditis // Cell. Mol. Life Sc. — 2000. — Vol. 5. — №4. — P. 552–560.

Matsumori A. Hepatitis C Virus and cardiomyopathy // Int. Med. — 2001. — Vol. 40. — №2. — P. 105–109.

Menahem S. Viral Myocarditis and DCMP in early childhood (letter) // Br. Heart. J. — 1987. — Vol.58. — №4. — P. 420–421.

Pearson T.A., Mensah G.A., Alexander R.W. et al. Markers of inflammation and cardiovascular disease (Application to clinical and public health practice a statement for healthcare professionals from the centers for disease control and prevention and the American Heart Association) // Circulation. — 2003. — Vol. 107. — P. 499–511.

Schmalts A.A., Apitz I., Hort W. Dilated cardiomyopathy in childhood: problems of diagnosis and long-term follow-up // Euro. Heart. J. — 1987. — Vol. 8. — №2. — P. 100–105.

Глава 85

Кардиомиопатии

Кардиомиопатии — неоднородная группа хронических, тяжело протекающих болезней миокарда, приводящих к развитию дисфункции миокарда.

Впервые термин «кардиомиопатии» был предложен W. Brigden (1957) для определения болезней миокарда неизвестного происхождения. В настоящее время это понятие нельзя считать чётко очерченным, нередко в него вкладывают разный смысл. В современной номенклатуре болезней (ВОЗ, 1996) выделяют идиопатические (неясной или неизвестной этиологии), специфические (при различных заболеваниях, связанных с поражением других органов, или с известной этиологией) кардиомиопатии и неклассифицируемые болезни миокарда.

Классификация

Следующая **классификация кардиомиопатий** была утверждена ВОЗ в 1996 г.

I. Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза).

II. Кардиомиопатии специфические.

- Воспалительные кардиомиопатии:
  - ✧ инфекционные;
  - ✧ аутоиммунные.
- Ишемическая кардиомиопатия — диффузные нарушения сократимости миокарда при выраженных изменениях коронарных артерий.
- Гипертоническая кардиомиопатия — при гипертрофии левого желудочка вследствие АГ в сочетании с признаками дилатационной или рестриктивной кардиомиопатии.
- Метаболические кардиомиопатии:
  - ✧ эндокринные (при акромегалии, гипокортицизме, тиреотоксикозе, микседеме, ожирении, СД, феохромоцитоме);
  - ✧ при инфильтративных и гранулематозных процессах, болезнях накопления (амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, лейкоз, мукополисахаридоз, гликогеноз — болезнь Помпе), липидоз (болезнь Гоше, болезнь Фабри);
  - ✧ при дефиците микроэлементов (калия, магния, селена и др.), витаминов и питательных веществ (бери-бери, квашиоркор), а также при анемиях.

- Кардиомиопатии при системных заболеваниях соединительной ткани (дерматомиозит, ревматоидный артрит, системная склеродермия, системная красная волчанка).
- Кардиомиопатии при системных нейромышечных заболеваниях:
  - ✧ нейромышечные расстройства (атаксия Фридрейха, синдром Нунана);
  - ✧ мышечных дистрофиях (Дюшена, Беккера, миотонии).
- Кардиомиопатии при воздействии токсических и физических факторов (алкоголя, кобальта, свинца, фосфора, ртути, антрациклиновых антибиотиков, циклофосфамида, уремии, ионизирующей радиации).

III. Неклассифицируемые кардиомиопатии (фиброэластоз эндомиокарда, некомпактный миокард, митохондриальные болезни, систолическая дисфункция с минимальной дилатацией).

В настоящее время общее признание получила клиническая классификация кардиомиопатий (ВОЗ, 1980, модифицированная с учётом данных ВОЗ, 1995), построенная с учётом ведущих патофизиологических механизмов (рис. 85-1).

Патофизиологическая классификация кардиомиопатий (ВОЗ, 1995).

- Дилатационая кардиомиопатия (ДКМП). Характеризуется дилатацией и нарушением сократимости миокарда левого или обоих желудочков.
- Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП). Типичный признак – гипертрофия миокарда левого и/или правого желудочка сердца при сохранённой сократительной и нарушенной диастолической функции; выделяют две формы:

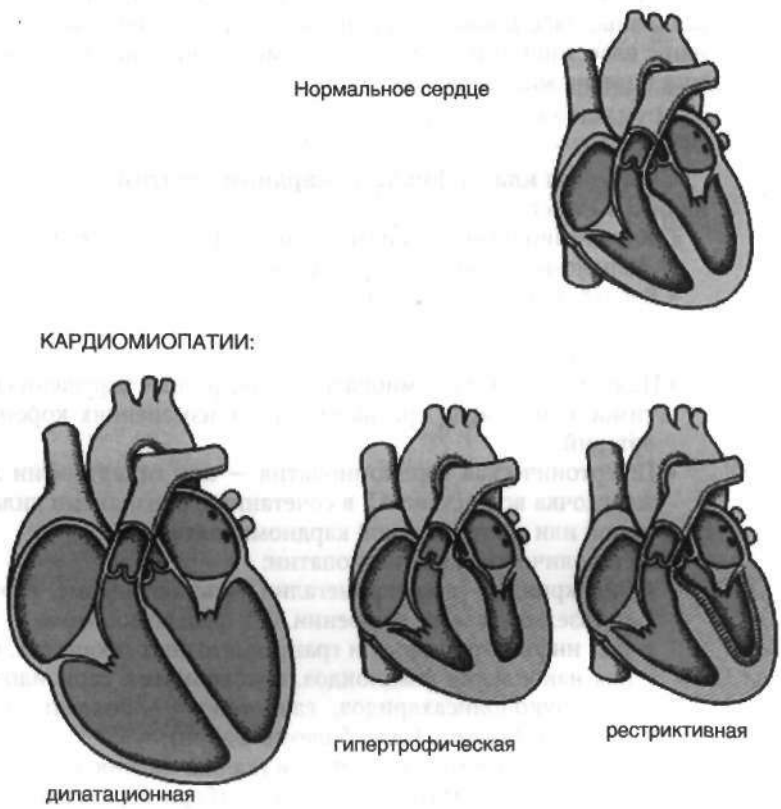


Рис. 85-1. Типы кардиомиопатий.

  - ✧ с обструкцией;
  - ✧ без обструкции.
- Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП). Характерны дилатация предсердий и нарушение диастолического наполнения желудочков; выделяют три формы:
  - ✧ первичная миокардиальная;
  - ✧ эндомиокардиальная с эозинофилией;
  - ✧ эндомиокардиальная без эозинофилии.
- Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (АКПЖ). Характеризуется прогрессирующим замещением миокарда правого и/или левого желудочка фиброзно-жировой тканью, приводящим к тяжёлым аритмиям и внезапной смерти.

Дилатационная кардиомиопатия

ДКМП — заболевание миокарда, характеризующееся резким расширением полостей сердца, снижением сократительной функции миокарда, развитием застойной сердечной недостаточности, часто рефрактерной к проводимому лечению и плохим прогнозом.

КОД ПО МКБ-10

I42.0 Дилатационная кардиомиопатия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

ДКМП у детей — одна из наиболее распространённых клинических форм кардиомиопатий, её встречают в большинстве стран мира и в любом возрасте. Истинная частота ДКМП у детей неизвестна в связи с отсутствием единых диагностических критериев заболевания. По данным различных авторов, заболеваемость среди детей составляет 5–10 случаев на 100 000 населения. Почти во всех исследованиях отмечают преобладание больных мужского пола (62–88%).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Выдвинуты различные гипотезы происхождения ДКМП, тем не менее в последние годы всё чаще высказывают мнение о многофакторном генезе заболевания.

В основе развития ДКМП лежит нарушение систолической и диастолической функций миокарда с последующей дилатацией полостей сердца, обусловленное повреждением кардиомиоцитов и формированием заместительного фиброза под действием различных факторов (токсические вещества, патогенные вирусы, клетки воспаления, аутоантитела и др.).

В ряде работ была продемонстрирована связь поражения миокарда с нарушениями метаболизма в нём. У детей описаны случаи ДКМП, обусловленные дефицитом карнитина, таурина, селена.

О роли генетических механизмов в происхождении ДКМП свидетельствуют семейные формы ДКМП, их доля, по данным некоторых авторов, составляет 20–25%. При молекулярно-генетических исследованиях выявлена значительная генетическая гетерогенность семейной формы ДКМП. Обнаружено четыре возможных типа наследования: аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, сцепленный с Х-хромосомой, а также через митохондриальную ДНК.

Опираясь на вирусоиммунологическую гипотезу развития ДКМП, более обоснованным представляется предположение о генетически обусловленном нарушении иммунологической реактивности, что обусловливает подверженность миокарда вирусной инфекции. Предполагают, что персистирующие вирусы индуцируют аутоиммунные процессы, возникающие как против вирусов, так и против собственных белков. Вызываемое вирусом изменение антигенных свойств кардио-

миоцитов приводит к активации клеточных и гуморальных эффекторов иммунной системы, направленных на их элиминацию.

В последние годы наибольшее распространение получила воспалительная теория происхождения ДКМП. Заболевание рассматривают как вяло и скрыто текущий хронический миокардит, ставший результатом взаимодействия миокардиальной вирусной инфекции и нарушенного иммунного ответа.

Наряду с хроническим воспалением вследствие персистенции вирусов обсуждают аутоиммунный механизм с обусловленным вирусами возникновением неоантигенов и перекрёстно-реагирующих антител. Среди многочисленных сердечных антигенов, к которым могут образовываться антитела, самую существенную роль играют антимиолеммальные и антимиозиновые антитела.

В качестве фундаментального механизма, ведущего к необратимому нарушению сократительной способности миокарда при ДКМП, рассматривают апоптоз кардиомиоцитов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина ДКМП вариабельна и зависит главным образом от тяжести недостаточности кровообращения. На ранних этапах заболевание протекает мало- или бессимптомно, субъективные проявления нередко отсутствуют, дети не предъявляют жалоб. Кардиомегалию, изменения на ЭКГ часто выявляют случайно при профилактических осмотрах или при обращении к врачу по другому поводу. Это объясняет позднее выявление патологии.

Первые клинические проявления ДКМП у детей таковы:

- ✧ одышка, сначала при физической нагрузке (кормлении), кашель;
- ✧ повышенная потливость, беспокойство, отказ от груди;
- ✧ боли в животе, тошнота, рвота, диспепсические явления;
- ✧ синкопальные состояния, головокружения;
- ✧ быстрая утомляемость, снижение толерантности к физическим нагрузкам.

Нередко поначалу заболевание расценивают как пневмонию, хотя данная симптоматика в данном случае — проявление левожелудочковой сердечной недостаточности. По мере прогрессирования тяжести поражения сердца присоединяется правожелудочковая недостаточность. При этом детей нередко госпитализируют в инфекционные больницы или хирургические стационары с подозрением на кишечную инфекцию или острую хирургическую патологию.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика ДКМП затруднена, так как болезнь не имеет специфических критериев. Окончательный диагноз ДКМП устанавливают методом исключения всех заболеваний, способных приводить к увеличению полостей сердца и недостаточности кровообращения. Важнейший элемент клинической картины у больных с ДКМП — эпизоды эмболии, весьма часто приводящие больных к гибели.

План обследования заключается в следующем.

- Сбор анамнеза жизни, семейного анамнеза, анамнеза заболевания.
- Клиническое обследование.
- Лабораторные исследования.
- Инструментальные исследования (ЭхоКГ, ЭКГ, холтеровское мониторирование, рентгенография органов грудной клетки, ультразвуковое исследование [УЗИ] органов брюшной полости и почек).

Врачу следует учесть, что дети редко предъявляют жалобы. Однако при расспросе родители отмечают отставание в приросте массы тела и физическом развитии. Выясняется, что детям трудно участвовать в подвижных играх, подниматься по лестнице, дети раннего возраста быстро устают при кормлении, отмечают повышенную потливость, беспокойство. Нередко изменения в лёгких и кашель непра-

вильно трактуют как «частые пневмонии», возможны анорексия, боль в животе, рвота, диспепсия, синкопальные состояния. Следует уточнить, были ли случаи внезапной смерти или смерти в молодом возрасте в семье, есть ли пороки сердца или другие болезни сердечно-сосудистой системы у ближайших родственников. Важно, как ребёнок развивался, чем болел.

Клиническое обследование

Клиническая картина ДКМП вариабельна и зависит от тяжести недостаточности кровообращения. Гемодинамические расстройства обусловлены снижением сократимости миокарда и насосной функции сердца. Это приводит к повышению давления в полостях сердца, в первую очередь в левых, затем и в правых. При осмотре обнаруживают клинические проявления застойной сердечной недостаточности. К числу наиболее важных и постоянных диагностических признаков ДКМП относят: кардиомегалию, смещение влево и ослабление верхушечного толчка, деформацию грудной клетки в виде сердечного горба, вялость, бледность кожных покровов, отставание в физическом развитии (кахексию), набухание шейных вен, цианоз, акроцианоз, увеличение печени (у детей до 1 года — и селезёнки), асцит, отёки на нижних конечностях. Аускультативно отмечают ослабление I тона на верхушке, систолический шум относительной недостаточности митрального и/или трёхстворчатого клапана, интенсивность которого бывает разной; II тон над лёгочной артерией акцентуирован и раздвоен. Характерны тахикардия, экстрасистолия, редко — брадикардия.

Лабораторная диагностика

При впервые выявленной кардиомегалии целесообразно проведение комплексного серологического, иммунологического и биохимического исследования крови для исключения острого миокардита.

- Проведение иммунологических исследований позволяет выявить снижение активности естественных киллеров, повышение содержания фактора некроза опухоли, наличие специфических циркулирующих антител (антимиозиновые антитела к α- и β-тяжёлым цепям миозина, антимитохондриальные антитела, антитела к β-адренорецепторам) — важных маркёров ДКМП.
- Обнаружение повышенной активности КФК и КФК-МВ может свидетельствовать в пользу острого миокардита и нейромышечного заболевания.
- Повышение содержания железа и трансферрина в крови может свидетельствовать о гемохроматозе как причины ДКМП.
- Гипонатриемия в сочетании с повышением содержания креатинина, мочевины (признаки нарушения функций почек), снижение количества фибриногена, альбумина, холинэстеразы, повышение активности трансаминаз, концентрации билирубина (признаки нарушения функций печени) отражают выраженные нарушения гемодинамики.

Инструментальные методы

Электрокардиография

Результаты ЭКГ весьма важны, однако они неспецифичны и отражают тяжесть поражения миокарда и степень его гемодинамической перегрузки (рис. 85-2).

Данные ЭКГ:

- ✧ нарушения ритма (синусовая тахикардия, желудочковая аритмия, наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия);
- ✧ нарушения проводимости (блокада левой ножки пучка Гиса, правой ножки пучка Гиса, дистальные нарушения АВ-проводимости);
- ✧ признаки гипертрофии, чаще левого желудочка, реже обоих желудочков и перегрузки левого предсердия;
- ✧ низкий вольтаж *QRS* в стандартных отведениях;

✧ *неспецифические изменения зубца Т.*

Рентгенография органов грудной клетки

При рентгенологическом исследовании во всех случаях определяют увеличение размеров сердца (кардиоторакальный индекс более 0,60). Форма сердца чаще шаровидная, митральная или трапециевидная. Со стороны сосудов малого круга кровообращения у детей чаще преобладают явления венозного застоя, реже — умеренные признаки лёгочной гипертензии (рис. 85-3).

Эхокардиография

ЭхоКГ служит важнейшим неинвазивным методом диагностики ДКМП. При помощи ЭхоКГ исключают пороки сердца, экссудативный перикардит и другие причины кардиомегалии. При ДКМП эхокардиографическое исследование позволяет выявить резкое расширение полостей сердца, особенно левого желудочка, нередко в сочетании с расширением предсердий. Определяют интактные клапаны сердца, снижение амплитуды раскрытия створок митрального клапана в связи с нарушением податливости дилатированного левого желудочка и увеличения конечно-диастолического давления в его полости. При количественном анализе функционального состояния левого желудочка характерно значительное увели-

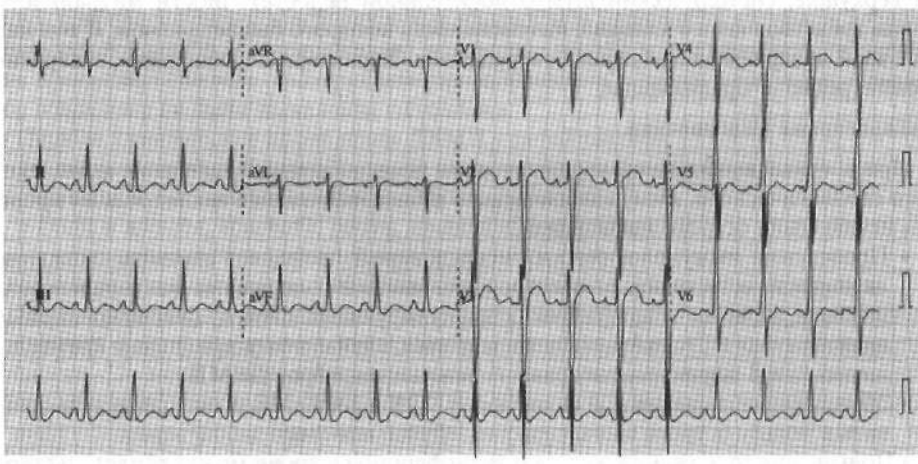


Рис. 85-2. ЭКГ больного Ш., 11 лет. Диагноз: ДКМП выраженная синусовая тахикардия. Признаки гипертрофии миокарда всех отделов сердца с преобладанием левых. Выраженные нарушения процесса реполяризации миокарда желудочков.

Рис. 85-3. Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции больного Ш., 11 лет. Диагноз: ДКМП. Тень сердца имеет шаровидную форму. Увеличены левые и правые отделы сердца.

чение величин его конечно-диастолического и систолического диаметра, а также снижение показателей сократимости левого желудочка (фракция выброса левого желудочка ниже 30–40%). Допплеровская ЭхоКГ позволяет выявить митральную и трикуспидальную регургитацию. С помощью этого метода распознают нарушение диастолической функции левого желудочка (удлиняется фаза его изометрического расслабления и повышается конечное диастолическое давление в его полости). Возможно выявление внутриполостного тромба и признаков лёгочной гипертензии.

Радионуклидные методы исследования

- При радионуклидной вентрикулографии определяют следующие изменения:
  - ✧ расширение полостей сердца;
  - ✧ нарушение локальной сократимости на фоне диффузного снижения сократимости миокарда;
  - ✧ значительное снижение фракции выброса левого и правого желудочков.
- При сцинтиграфии миокарда с таллием-201 выявляют диффузные и очаговые дефекты накопления препарата.
- При сцинтиграфии миокарда с галлием-67 изотоп накапливается в воспалительных очагах при миокардите и не накапливается при ДКМП.

Пункционная (катетерная, эндомиокардиальная) биопсия

В нашей стране при ДКМП у детей данный метод не используют из-за его инвазивного характера, риска осложнений, высокой стоимости. Кроме того, диагностическая ценность эндомиокардиальной биопсии при ДКМП ограничена отсутствием патогномоничных для этого заболевания морфологических критериев. Однако исследование позволяет исключить клинический диагноз ДКМП в случае выявления патогистологических изменений, специфичных для таких болезней миокарда, как миокардит, амилоидоз, саркоидоз и гемохроматоз сердца.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику ДКМП у детей следует проводить с врождёнными пороками сердца, хроническим миокардитом, аритмогенной дисфункцией миокарда, ревмокардитом, экссудативным перикардитом и специфическими кардиомиопатиями.

Дифференциальная диагностика с **возвратным ревмокардитом** (на фоне сформированных митрального и аортального пороков сердца) основана на отсутствии при ДКМП характерного ревматического анамнеза, экстракардиальных проявлений ревматизма, повышения температуры тела и гуморальной активности, стойкого и более интенсивного шума ревматических пороков. Ревматизм многие годы протекает без признаков застойной сердечной недостаточности и имеет положительную динамику на фоне терапии, в то время как клиническая манифестация ДКМП проявляется выраженными признаками сердечной недостаточности, нередко рефрактерной к проводимому лечению.

Дифференциальную диагностику с врождёнными пороками сердца (коарктация аорты, аномальное отхождение коронарной артерии от лёгочного ствола, недостаточность митрального клапана и др.), перикардитом и другими болезнями, сопровождающимися развитием сердечной недостаточности, проводят с помощью ЭхоКГ.

Дифференциальная диагностика с **хроническим миокардитом** трудна и в мировой практике основана на результатах эндомиокардиальной биопсии. В связи с тем, что в нашей стране у детей этот метод не применяют, следует учитывать данные анамнеза (связь с перенесённой вирусной инфекцией, повышение температуры тела, гуморальную активность), эффективность противовоспалительной и симптоматической терапии, на фоне которой при хроническом миокардите отмечают положительную динамику.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

Наряду с новшествами в патогенезе ДКМП, последнее десятилетие ознаменовано появлением новых взглядов на её терапию, однако до настоящего времени лечение остаётся в основном симптоматическим. Терапия базируется на коррекции и профилактике основных клинических проявлений заболевания и его осложнений: хронической сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца и тромбоэмболий.

Немедикаментозное лечение

Наиболее оптимален гибкий режим с ограничением физической активности соответственно выраженности нарушений функционального состояния ребёнка. Большое значение имеет уменьшение преднагрузки за счёт ограничения приёма жидкости и поваренной соли.

Медикаментозное лечение

С учётом основных патогенетических механизмов сердечной недостаточности (снижение сократительной способности миокарда и уменьшение массы жизнеспособных кардиомиоцитов) основными средствами её медикаментозного лечения служат диуретики и вазодилататоры из группы ингибиторов АПФ (каптоприл, эналаприл).

Кардиотонические препараты (дигоксин) добавляют к лечению при значительной дилатации миокарда и недостаточной эффективности мочегонных препаратов и ингибиторов АПФ у больных с синусовым ритмом.

Антиаритмическую терапию применяют согласно показаниям с учётом того обстоятельства, что данные препараты (кроме амиодарона) дают отрицательный инотропный эффект.

В последние годы обосновано длительное применение у этих больных β-адреноблокаторов, начиная с минимальных доз с постепенным достижением оптимальных переносимых доз.

Ввиду предполагаемого аутоиммунного патогенеза значительной части случаев ДКМП и её связи с вирусным миокардитом возникает вопрос о применении у больных иммуносупрессивных и иммуномодулирующих препаратов.

Глубокие метаболические изменения в миокарде, по мнению некоторых авторов, служат основой для применения у больных с ДКМП препаратов, улучшающих метаболизм поражённого миокарда (неотон®, милдронат, карнитин, поливитамины + прочие препараты, цитофлавин®).

Хирургическое лечение

К основным видам нефармакологического лечения сердечной недостаточности у детей и лиц молодого возраста относят следующие:

- ресинхронизирующую терапию сердечной деятельности;
- хирургическую коррекцию клапанной патологии;
- реконструктивные операции на левом желудочке;
- применение устройств, уменьшающих размер и изменяющих форму полости левого желудочка;
- устройства механической поддержки кровообращения;
- трансплантацию сердца.

ПРОГНОЗ

Прогноз заболевания очень серьёзный, хотя существуют отдельные сообщения о значительном улучшении клинического состояния больных на фоне обычной терапии.

К критериям прогноза относят длительность заболевания после установления диагноза, клинические симптомы и выраженность сердечной недостаточности, наличие низковольтажного типа элктрокардиограммы, желудочковые аритмии высоких градаций, степень снижения сократительной и насосной функций сердца. Средняя продолжительность жизни больных с ДКМП составляет 3,5–5 лет. Мнения различных авторов расходятся при изучении исхода ДКМП у детей. Наиболее высокая выживаемость отмечена среди детей раннего возраста.

По наблюдениям многих авторов, наиболее частыми причинами смерти больных с ДКМП бывают ХСН, тромбоэмболии и нарушения ритма сердца.

Несмотря на интенсивное лечение и поиск новых ЛС для лечения ДКМП, актуальным остаётся вопрос о трансплантации сердца. При современной иммуносупрессивной терапии 5-летняя выживаемость больных с пересаженным сердцем достигает 70–80%.

Гипертрофическая кардиомиопатия

ГКМП — заболевание миокарда, характеризующееся очаговой или диффузной гипертрофией миокарда левого и/или правого желудочка, чаще асимметричной, с вовлечением в гипертрофический процесс межжелудочковой перегородки, нормальным или уменьшенным объёмом левого желудочка, сопровождающееся нормальной или увеличенной контрактильностью миокарда при значительном снижении диастолической функции.

КОД ПО МКБ-10

I42.1. Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.
I42.2. Другая гипертрофическая кардиомиопатия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

ГКМП распространена во всем мире, однако точная частота её не установлена, что связано со значительным количеством бессимптомных случаев. Проспективное исследование B.J. Maron и соавт. (1995) показало, что распространённость ГКМП среди лиц молодого возраста (25–35 лет) составила 2 на 1000, причём 6 из 7 больных не имели симптомов. У лиц мужского пола это заболевание встречают чаще, причём как среди взрослых больных, так и среди детей. ГКМП у детей обнаруживают в любом возрасте. Диагностика её представляет наибольшие трудности у детей первого года жизни, у них клинические проявления ГКМП нерезко выражены, их нередко ошибочно расценивают как симптомы заболевания сердца иного генеза.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Существует несколько классификаций ГКМП. Все они основаны на клинико-анатомическом принципе и учитывают следующие параметры:

- ✧ градиент давления между выносящим трактом левого желудочка и аортой;
- ✧ локализацию гипертрофии;
- ✧ гемодинамические критерии;
- ✧ тяжесть течения заболевания.

В нашей стране педиатрическая классификация ГКМП предложена И.В. Леонтьевой в 2002 г. (табл. 85-1).

Таблица 85-1. Рабочая классификация гипертрофической кардиомиопатии (Леонтьева И.В., 2002)

Вид гипертрофии	Выраженность обструктивного синдрома	Градиент давления, степень	Клиническая стадия
Асимметричная Симметричная	Обструктивная форма Необструктивная форма	I степень — до 30 мм II степень — от 30 до 60 мм III степень — более 60 мм	Компенсации Субкомпенсации Декомпенсации

ЭТИОЛОГИЯ

На современном этапе развития наших знаний накопилось достаточно данных, дающих основание считать, что ГКМП — наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью и экспрессивностью. Случаи заболевания выявляют у 54–67% родителей и ближайших родственников больного. Оставшуюся часть составляет так называемая спорадическая форма, в этом случае у больного нет родственников, болеющих ГКМП или имеющих гипертрофию миокарда. Считают, что большинство, если не все случаи спорадической ГКМП также имеют генетическую причину, т.е. вызваны случайными мутациями.

ГКМП — генетически гетерогенное заболевание, его причиной бывает более 200 описанных мутаций нескольких генов, кодирующих белки миофибриллярного аппарата. К настоящему времени известно 10 белковых компонентов сердечного саркомера, выполняющих контрактильную, структурную или регуляторную функцию, дефекты которых выявляют при ГКМП. Причём в каждом гене множество мутаций может быть причиной заболевания (полигенное мультиаллельное заболевание).

Современный уровень развития медицинской генетики, разработка и внедрение в широкую клиническую практику высокоточных методов ДНК-диагностики с использованием ПЦР определяют значительный прогресс в распознавании многих патологических процессов. Наличие той или иной ассоциированной с ГКМП мутации признано «золотым стандартом» диагностики заболевания. При этом описанные генетические дефекты характеризуются разной степенью пенетрантности, выраженностью морфологических и клинических проявлений. Тяжесть клинических проявлений зависит от присутствия и степени гипертрофии. Мутации, ассоциированные с высокой пенетрантностью и плохим прогнозом, проявляются большей гипертрофией левого желудочка и толщиной МЖП, чем характеризующиеся низкой пенетрантностью и хорошим прогнозом. Так, было показано, что лишь отдельные мутации ассоциированы с плохим прогнозом и высокой частотой внезапной смерти. К ним относят замены Arg403Gln, Arg453Cys, Arg719Trp, Arg719Gln, Arg249Gln в гене тяжёлой цепи b-миозина, InsG791 в гене миозинсвязывающего белка С и Asp175Asn в гене a-тропомиозина. Для мутаций в гене тропонина Т характерна умеренная гипертрофия миокарда, однако прогноз достаточно неблагоприятен и высока вероятность внезапной остановки сердца. Другие генетические аномалии, как правило, сопровождаются доброкачественным течением и благоприятным прогнозом или занимают промежуточное положение по тяжести вызываемых ими проявлений. Считают, что в 60–70% семей ответственные за это заболевание гены ещё не идентифицированы.

ПАТОГЕНЕЗ

При ГКМП генетическая неполноценность сократительных белков обусловливает нарушение обменных и сократительных процессов в гипертрофированной мышце. Морфологические изменения левого желудочка определяют состояние кардиогемодинамики.

Основные патогенетические факторы ГКМП таковы:

- ✧ снижение эластичности и сократительной способности гипертрофированного миокарда левого желудочка с ухудшением его диастолического наполнения, в результате чего работа миокарда в пересчёте на единицу массы миокарда существенно уменьшается;
- ✧ несоответствие коронарного кровотока в неизменённых сосудах степени гипертрофии миокарда;
- ✧ сдавление коронарных сосудов гипертрофированным миокардом;

- ✧ нарушение скорости проведения возбуждения в желудочках с асинхронным сокращением различных отделов миокарда;
- ✧ асинергизм сокращения отдельных участков миокарда со снижением пропульсивной способности левого желудочка.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления ГКМП полиморфны и неспецифичны, они варьируют от бессимптомных форм до тяжёлого нарушения функционального состояния и внезапной смерти.

У детей раннего возраста выявление ГКМП нередко связано с возникновением признаков застойной сердечной недостаточности, развивающейся у них чаще, чем у детей старшего возраста и взрослых.

Основные жалобы у детей старшего возраста таковы:

- ✧ быстрая утомляемость;
- ✧ одышка при физической нагрузке, а у части больных и в покое, по ночам, обусловлена венозным застоем крови в лёгких вследствие диастолической дисфункции гипертрофированного левого желудочка;
- ✧ кардиалгии, которые связывают с несоответствием коронарного кровотока массе миокарда; на развитие ишемии миокарда влияют нарушения процесса расслабления сердечной мышцы, повышение внутримиокардиального напряжения и сдавление интрамуральных коронарных сосудов;
- ✧ головокружения и обмороки, в части случаев связаны с резким снижением сердечного выброса вследствие усугубления препятствия изгнанию крови из левого желудочка, у детей чаще возникают при физической нагрузке и эмоциональном стрессе.
- ✧ ощущение сердцебиения, «перебои» в работе сердца, синкопальные состояния могут быть обусловлены нарушениями ритма сердца.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ГКМП устанавливают на основании семейного анамнеза (случаи внезапной смерти родственников в молодом возрасте), жалоб, результатов физического обследования. Большое значение для установления диагноза имеет информация, получаемая с помощью инструментального обследования. Наиболее ценными методами диагностики служат ЭКГ, не утратившая своего значения и в настоящее время, и двухмерная допплер-ЭхоКГ. В сложных случаях провести дифференциальную диагностику и уточнить диагноз помогают МРТ и позитронно-эмиссионная томография. Целесообразно обследование родственников больного с целью выявления семейных случаев заболевания.

Клиническое обследование

При необструктивной форме ГКМП отклонений от нормы при осмотре может не быть, но иногда определяют увеличение продолжительности верхушечного толчка и IV тон сердца.

При обструктивной форме ГКМП выявляют признаки сердечной патологии. К числу наиболее важных относят усиленный продолжительный верхушечный толчок, занимающий всю систолу вплоть до II тона (признак гипертрофии миокарда левого желудочка), систолическое дрожание вдоль левого края грудины, пульсацию сонных артерий, быстрый «отрывистый» пульс при пальпации сонных артерий, обусловленные быстрым изгнанием крови в первую половину систолы, систолический шум с локализацией на верхушке сердца и в третьем-четвёртом межреберье слева у края грудины. Шум на верхушке сердца объясняют митральной регургитацией, в третьем-четвертом межреберье — инфундибулярным стенозом левого желудочка. Интенсивность шума нарастает в положении сидя, стоя, на выдохе, при пробе Вальсальвы, т.е. при усугублении препятствия изгнанию крови

в результате уменьшения пред- и постнагрузки или увеличении сократимости. I тон на верхушке сердца в большинстве случаев нормальной звучности, а II тон на основании у ряда больных ослаблен, выявляют IV тон. Нередко определяют нарушение сердечного ритма.

Однако у части больных систолический шум локализуется на основании сердца, неинтенсивный и не сопровождающийся ослаблением звучности II тона. В этом случае распознавание заболевания возможно с использованием дополнительных методов исследования, в частности ЭхоКГ.

Инструментальные методы

Электрокардиография и суточное мониторирование кардиограммы

Интерпретация данных ЭКГ у больных с ГКМП достаточно часто представляет большие трудности, что связано с полиморфизмом изменений (рис. 85-4). Чаще всего выявляют такие изменения:

- ✧ вольтажные признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия;
- ✧ нарушения процесса реполяризации желудочков — наиболее характерные признаки, обнаруживаемые как при необструктивной, так и при обструктивной форме ГКМП, проявляются изменениями интервала *ST–T*; изменения амплитуды зубца *T* бывают разной степени выраженности (от умеренного снижения амплитуды, особенно в левых грудных отведениях, до регистрации глубокого отрицательного зубца *T*); нарушение проводимости по левой ножке пучка Гиса, в частности, блокаду её передней ветви встречают наиболее часто из всех блокад сердца;
- ✧ синдром перевозбуждения желудочков в виде укорочения интервала *P–Q* или же феномена Вольфа–Паркинсона–Уайта регистрируют часто;

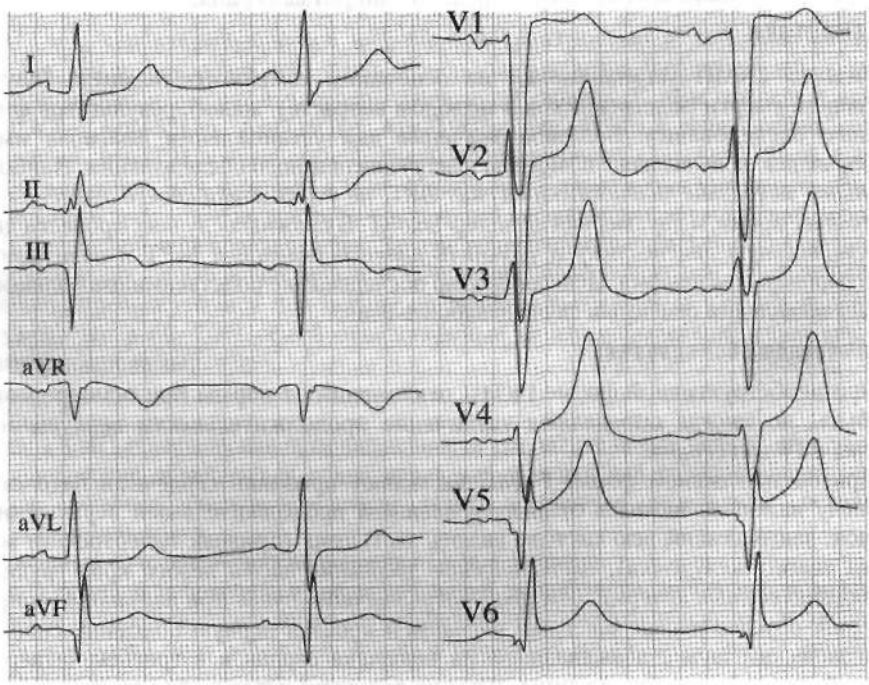


Рис. 85-4. ЭКГ больного В., 13 лет. Диагноз: ГКМП. Признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. Патологический зубец ***Q*** в III стандартном и $V_{5,6}$ отведениях. «Провал» зубца ***R*** в $V_{4,5}$. Высокоамплитудный зубец ***T*** в V_{2-5} отведении.

- ✧ регистрация патологических зубцов Q в левых грудных и (реже) стандартных отведениях — один из типичных электрокардиографических признаков;
- ✧ нарушения ритма сердца, способные быть причиной синкопальных состояний и внезапной смерти, привлекают особое внимание клиницистов.

Суточное мониторирование данных ЭКГ позволяет выявить у большей части больных эктопические желудочковые экстрасистолы, приступы желудочковой тахикардии или суправентрикулярную аритмию. У детей аритмии, особенно желудочковые, обнаруживают значительно реже, хотя частота внезапной смерти у них выше, чем у взрослых.

Рентгенография органов грудной клетки

Данные рентгенологического исследования сердца при ГКМП малоинформативны. У части больных отмечают незначительное увеличение дуг левого желудочка и левого предсердия и закругление верхушки сердца, возможно усиление сосудистого рисунка, связанное с перенаполнением венозного русла. У детей раннего возраста с ГКМП кардиоторакальный индекс колеблется в пределах 0,50–0,76 (рис. 85-5).

Эхокардиография

Из неинвазивных методов исследования ЭхоКГ — наиболее информативный метод диагностики.

Основные эхокардиографические признаки ГКМП таковы (рис. 85-6).

- Гипертрофия миокарда левого желудочка, распространённость, локализация и выраженность которой весьма разнообразны. Однако выявлено, что наиболее распространённая форма ГКМП — асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки (МЖП), занимающая либо всю МЖП (50% случаев), либо локализующаяся в её базальной трети (в 25%) или двух третях (в 25%). Реже встречают симметричную гипертрофию, а также другие варианты ГКМП — верхушечную, мезовентрикулярную и гипертрофию задне-перегородочной и/или боковой стенки левого желудочка.
- Уменьшение полости левого желудочка, связанное с гипертрофией миокарда, как в период диастолы, так и в систолу. Это важный морфологический признак заболевания и один из факторов, способствующих нарушению гемодинамики за счёт недостаточного наполнения левого желудочка во время диастолы.
- Дилатация полости левого предсердия.

Рис. 85-5. Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции больного К., 9 лет. Диагноз: ГКМП. Незначительно увеличен левый желудочек, слегка выбухает дуга левого предсердия. Признаки венозного застоя в легких.

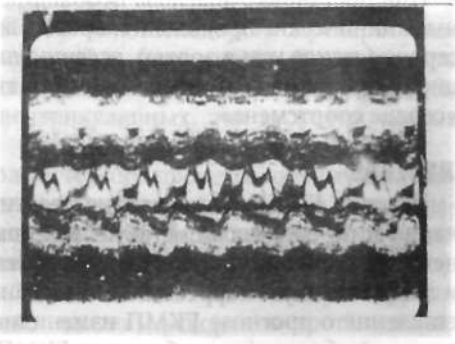


Рис. 85-6. ЭхоКГ больного Д., 12 лет. Диагноз: ГКМП. Уменьшена полость левого желудочка, передняя створка митрального клапана соприкасается с МЖП, определяется переднесистолическое движение передней створки митрального клапана, значительно утолщена МЖП.

При обструктивной форме ГКМП допплеровская ЭхоКГ позволяет выявить признаки обструкции выводного тракта левого желудочка:

- ✧ градиент систолического давления между левым желудочком и аортой может быть различной степени выраженности, иногда достигает 100 мм рт.ст. и более;
- ✧ переднесистолическое движение передней створки митрального клапана в середине систолы и соприкосновение створок с МЖП;
- ✧ среднесистолическое прикрытие аортального клапана;
- ✧ митральная регургитация.

При оценке функций левого желудочка по данным ЭхоКГ у большинства больных с ГКМП выявляют повышение фракции выброса, однако важным считают нарушение диастолической функции миокарда, характеризующееся уменьшением скорости и полноты активного диастолического расслабления.

Магнитно-резонансная томография

Этот метод даёт возможность наиболее точно оценить морфологические изменения, оценить распространённость и выраженность гипертрофии миокарда. Особенно ценен метод для диагностики верхушечной формы заболевания и гипертрофии нижней части МЖП и правого желудочка.

Позитронно-эмиссионная томография

Позволяет выявить и оценить степени нарушения регионарной перфузии и метаболизма миокарда.

Катетеризация сердца

Катетеризацию и ангиокардиографию широко применяли на ранних этапах изучения ГКМП. В настоящее время их проводят значительно реже: в случаях сопутствующей патологии сердца, в частности врождённых пороков сердца, и при решении вопроса о хирургическом лечении заболевания.

Результаты инвазивных методов исследования показали, что у детей раннего возраста в отличие от школьников и взрослых часто определяют обструкцию выводного тракта не только левого, но и правого желудочка. Это, с одной стороны, связывают с тем, что дети умирают в первые месяцы и годы жизни в результате рефрактерной сердечной недостаточности, с другой — с исчезновением обструкции путей оттока левого желудочка по мере роста ребёнка за счёт изменения взаимоотношений кардиальных структур.

Дифференциальная диагностика

При постановке диагноза необходимо исключить заболевания, имеющие сходные клинические проявления, прежде всего, приобретённые и врождённые пороки сердца (стеноз устья аорты), эссенциальную АГ. Кроме того, следует отдифференцировать другие возможные причины гипертрофии левого желудочка, в частности «сердце спортсмена».

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение ГКМП за последние десятилетия не претерпело существенных изменений и по сути своей остаётся в основном симптоматическим. Наряду с применением различных лекарственных препаратов в настоящее время осуществляют и хирургическую коррекцию заболевания. Учитывая, что в последние годы представления о прогнозе ГКМП изменились, целесообразность агрессивной тактики лечения у большинства больных ГКМП вызывает сомнения. При его проведении важнейшее значение имеет оценка факторов внезапной смерти.

Симптоматическое лечение ГКМП направлено на уменьшение диастолической дисфункции, гипердинамической функции левого желудочка и устранение нарушений ритма сердца.

Используют следующие методы лечения:

- ✧ общие мероприятия;
- ✧ фармакотерапия;
- ✧ хирургическое лечение.

К общим мероприятиям, прежде всего, относят запрещение занятий спортом и ограничение значительных физических нагрузок, способных вызывать усугубление гипертрофии миокарда, повышение внутрижелудочкового градиента и риска внезапной смерти даже у бессимптомных больных. Для предупреждения инфекционного эндокардита в ситуациях, связанных с развитием бактериемии, при обструктивных формах ГКМП рекомендована антибиотикопрофилактика, аналогичная таковой у больных с пороками сердца.

Немедикаментозное лечение

Дети с бессимптомным течением болезни в назначении медикаментозной терапии не нуждаются. Они находятся под динамическим наблюдением, в его ходе оценивают характер и выраженность морфологических и гемодинамических нарушений. Особое значение имеет выявление факторов, определяющих неблагоприятный прогноз и повышенный риск внезапной смерти, в частности скрытых прогностически значимых аритмий.

Медикаментозное лечение

Наличие клинических проявлений обструктивной ГКМП (обмороки, одышка, головокружения) при нормальной систолической функции — показание к назначению ЛС, улучшающих диастолическое расслабление и уменьшающих градиент давления в левом желудочке [антагонисты кальция (верапамил) или β-адреноблокаторы (пропранолол, атенолол)]. Они обычно дают хороший симптоматический эффект, хотя не предупреждают внезапную смерть и не влияют на естественное течение заболевания.

При наличии у больных обструктивной болезни лёгких целесообразно использовать кардиоселективный β-адреноблокатор атенолол, хотя опыт его применения при ГКМП у детей несколько меньше, чем пропранолола.

Следует отметить, что самостоятельная отмена β-адреноблокаторов может привести к внезапной смерти. Лечение следует начинать с очень небольших доз ЛС, тщательно контролируя гемодинамические показатели. Дозу повышают постепенно в течение нескольких недель, пока сохраняются клинические проявления. При недостаточной эффективности монотерапии применяют комбинированное лечение пропранололом и верапамилом.

К эффективным ЛС при лечении ГКМП относят амиодарон. Препарат способствует устранению субъективных проявлений и повышению толерантности к физической нагрузке. Он оказывает антиаритмическое действие, при этом предупреждает возникновение как суправентрикулярных, так и желудочковых тахиаритмий.

Нередко в далеко зашедшей стадии патологического процесса, преимущественно при необструктивной форме ГКМП, развивается прогрессирующая систолическая дисфункция и тяжёлая сердечная недостаточность, ассоциированная с ремоделированием левого желудочка (истончением его стенок и дилатацией полости). Такая эволюция заболевания происходит у 2–5% больных ГКМП и характеризует конечную (дилатационную) стадию особого, тяжело и ускоренно протекающего процесса, не зависящего от возраста больного и давности манифестации болезни. Увеличение систолического размера левого желудочка обычно опережает диастолическое расширение и преобладает над ним. Клинические особенности этой стадии — выраженная, нередко рефрактерная застойная сердечная недостаточность и исключительно плохой прогноз. Лечебная стратегия в отношении таких больных меняется и строится на общих принципах терапии застойной сердечной

недостаточности, предусматривает осторожное назначение ингибиторов АПФ, блокаторов рецепторов ангиотензина II, диуретиков, сердечных гликозидов, β-адреноблокаторов и спиронолактона. Эти больные — потенциальные кандидаты для проведения трансплантации сердца.

Хирургическое лечение

У значительного количества больных ГКМП традиционная фармакотерапия не позволяет эффективно контролировать симптоматику заболевания, а низкое качество жизни не устраивает пациентов. В таких случаях приходится решать вопрос о возможности использования иных лечебных подходов. Потенциальными кандидатами для проведения оперативного лечения бывают не менее 5% всех больных ГКМП (с выраженной асимметричной гипертрофией МЖП и субаортальным градиентом давления в покое, равным 50 мм рт.ст. и более). Классическая хирургическая методика включает иссечение зоны гипертрофированной МЖП. Операция обеспечивает хороший симптоматический эффект с полным устранением или значительным уменьшением внутрижелудочкового градиента давления у 95% больных и значительным снижением конечно-диастолического давления в левом желудочке большинства больных. В части случаев при наличии дополнительных показаний для уменьшения выраженности обструкции и митральной регургитации одномоментно выполняют вальвулопластику или протезирование митрального клапана низкопрофильным протезом. Улучшить отдалённые результаты операции позволяет последующая длительная терапия верапамилом, как обеспечивающая улучшение диастолической функции левого желудочка, чего не достигают при хирургическом лечении.

В последние годы растущий интерес вызывает изучение возможности использования в качестве альтернативы хирургическому лечению больных обструктивной ГКМП последовательной двухкамерной электрокардиостимуляцией с укороченной атриовентрикулярной (АВ) задержкой. Однако эффективность этого метода в настоящее время остаётся недоказанной, поэтому применение его ограничено.

Другим альтернативным методом лечения рефрактерной обструктивной ГКМП служит транскатетерная алкогольная септальная абляция. Методика предполагает инфузию через баллонный катетер в перфорантную септальную ветвь 1–3 мл 95% этилового спирта, вследствие чего возникает инфаркт гипертрофированного отдела МЖП, захватывающий от 3 до 10% массы миокарда левого желудочка (до 20% массы МЖП). Это приводит к значимому уменьшению выраженности обструкции выходного тракта и митральной недостаточности, объективной и субъективной симптоматики заболевания. При этом в 5–10% случаев возникает необходимость имплантации постоянного электрокардиостимулятора в связи с развитием АВ-блокады высокой степени. Кроме того, к настоящему времени не доказано положительное влияние транскатетерной абляции на прогноз, а операционная смертность (1–2%) не отличается от таковой при проведении операции септальной миомэктомии, считающейся на сегодняшний день «золотым стандартом» лечения больных ГКМП с выраженной симптоматикой и обструкцией выходного тракта левого желудочка, резистентных к фармакотерапии.

Таким образом, стратегия лечебных мероприятий при ГКМП достаточно сложна и предполагает индивидуальный анализ всего комплекса клинических, анамнестических, гемодинамических показателей, результатов генной диагностики и стратификации риска внезапной смерти, оценку особенностей течения заболевания и эффективности используемых вариантов лечения. В целом рациональная фармакотерапия в сочетании с хирургическим лечением и электрокардиотерапией позволяет получить хороший клинический эффект, предупредить возникновение тяжёлых осложнений и улучшить прогноз у значительной части больных ГКМП.

ПРОГНОЗ

Согласно данным исследований последних лет, базирующихся на широком применении ЭхоКГ и (особенно) генетических исследований семей больных ГКМП, клиническое течение этого заболевания, очевидно, более благоприятно, чем это считали ранее. Только в единичных случаях болезнь прогрессирует быстро, заканчиваясь летальным исходом.

Как показывают длительные наблюдения с использованием ЭхоКГ, развитие гипертрофии левого желудочка при ГКМП происходит преимущественно во время полового созревания (в возрасте 12–14 лет). Толщина миокарда левого желудочка при этом увеличивается приблизительно вдвое в течение 1–3 лет. Выявленное ремоделирование левого желудочка обычно не сопровождается клиническим ухудшением, а большинство этих детей остаются бессимптомными. У больных в возрасте от 18 до 40 лет дальнейшее утолщение МЖП происходит редко и не сопровождается изменениями кардиогемодинамики. В зрелом возрасте процесс ремоделирования левого желудочка может протекать с постепенным истончением миокарда и дилатацией полости желудочка.

По результатам многолетних наблюдений, у части больных, в том числе и у детей, констатирована трансформация ГКМП в ДКМП. Развитие дилатации левого желудочка и систолической сердечной недостаточности ассоциируется с одышкой, синкопе, мерцательной аритмией и значительным увеличением массы миокарда желудочка.

Несмотря на относительно благоприятное течение, при ГКМП нередко возникают осложнения, становящиеся непосредственной причиной смерти больных. У детей раннего возраста наиболее частой причиной летальных исходов бывает рефрактерная застойная сердечная недостаточность. Дети старшего возраста и взрослые в большинстве случаев умирают внезапно.

Рестриктивная кардиомиопатия

РКМП — редкое заболевание миокарда, характеризующееся нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизменённой систолической функции миокарда, отсутствии его значимой гипертрофии. Явления недостаточности кровообращения у таких больных не сопровождаются увеличением объёма левого желудочка.

КОД ПО МКБ-10

I42.3. Эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь.
I42.5. Другая рестриктивная кардиомиопатия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболевание встречают в различных возрастных группах, как среди взрослых, так и среди детей (от 4 до 63 лет). Однако чаще болеют дети, подростки и молодые мужчины, у них заболевание начинается раньше и протекает тяжелее. На долю РКМП приходится 5% всех случаев кардиомиопатий. Возможны семейные случаи заболевания.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Из выделенных в новой классификации (1995) двух форм РКМП первая, **первично миокардиальная**, протекает с изолированным поражением миокарда аналогично таковым при ДКМП, вторая, **эндомиокардиальная**, характеризуется утолщением эндокарда и инфильтративными, некротическими и фиброзными изменениями в мышце сердца.

При эндомиокардиальной форме и выявлении эозинофильной инфильтрации миокарда заболевание расценивают как фибропластический эндокардит

Лёффлера. В случае отсутствия эозинофильной инфильтрации миокарда говорят об эндомиокардиальном фиброзе Дэвиса. Существует точка зрения, что эозинофильный эндокардит и эндомиокардиальный фиброз — стадии одного и того же заболевания, встречающегося главным образом в тропических странах Южной Африки и Латинской Америки.

В то же время первичная миокардиальная РКМП, для которой не характерны изменения эндокарда и эозинофильная инфильтрация сердечной мышцы, описана в странах других континентов, в том числе и в нашей стране. В этих случаях при тщательном обследовании, включавшем биопсию миокарда и коронарографию, или на вскрытии не удавалось обнаружить какие-либо специфические изменения, отсутствовали атеросклероз коронарных артерий и констриктивный перикардит. При гистологическом исследовании у таких больных выявляли интерстициальный фиброз миокарда, механизм его развития остаётся неясным. Эту форму РКМП встречают как у взрослых, так и у детей.

ЭТИОЛОГИЯ

Болезнь может быть идиопатической (первичной) или вторичной, обусловленной инфильтративными системными заболеваниями (например, амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз и др.). Предполагают генетическую детерминированность болезни, однако характер и локализация генетического дефекта, лежащего в основе фибропластического процесса, пока не выяснены. Спорадические случаи могут быть следствием аутоиммунных процессов, спровоцированных перенесёнными бактериальными (стрептококковыми) и вирусными (энтеровирусы Коксаки В или А) или паразитарными (филяриоз) заболеваниями. Одна из идентифицированных причин РКМП — *гиперэозинофильный синдром*.

ПАТОГЕНЕЗ

При эндомиокардиальной форме ведущая роль в развитии РКМП принадлежит нарушениям иммунитета с гиперэозинофильным синдромом, на фоне которого вследствие инфильтрации дегранулированных форм эозинофильных гранулоцитов в эндомиокард формируются грубые морфологические нарушения структуры сердца. В патогенезе имеет значение дефицит Т-супрессоров, приводящий к гиперэозинофилии, дегрануляции эозинофильных гранулоцитов, что сопровождается выделением катионных белков, оказывающих токсическое действие на клеточные мембраны и ферменты, участвующие в дыхании митохондрий, а также тромбогенное действие на повреждённый миокард. Повреждающие факторы гранул эозинофильных гранулоцитов частично идентифицированы, они включают нейротоксины, эозинофильный белок, имеющий основную реакцию, по-видимому, повреждающий эпителиальные клетки. Нейтрофильные гранулоциты также могут оказывать повреждающее действие на миоциты.

Вследствие эндомиокардиального фиброза или инфильтративного поражения миокарда уменьшается податливость желудочков, нарушается их наполнение, что приводит к росту конечного диастолического давления, перегрузке и дилатации предсердий и лёгочной гипертензии. Систолическая функция миокарда длительное время не нарушается, не отмечают и дилатации желудочков. Толщина их стенок обычно не увеличена (за исключением амилоидоза и лимфомы).

В дальнейшем прогрессирующий фиброз эндокарда приводит к нарушению диастолической функции сердца и развитию резистентной к лечению хронической сердечной недостаточности.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Заболевание длительное время протекает субклинически. Выявление патологии обусловлено развитием выраженных симптомов сердечной недостаточности. Клиническая картина зависит от тяжести хронической сердечной недостаточно-

сти, обычно с преобладанием застоя в большом круге кровообращения; сердечная недостаточность быстро прогрессирует. Обнаруживают венозный застой крови на путях притока к левому и правому желудочкам.

Характерные жалобы при РКМП таковы:

- ✧ слабость, повышенная утомляемость;
- ✧ одышка при незначительной физической нагрузке;
- ✧ кашель;
- ✧ увеличение живота;
- ✧ отёки верхней половины туловища.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз «РКМП» ставят на основании семейного анамнеза, клинической картины, результатов физического обследования, данных ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенографии органов грудной клетки, КТ или МРТ, а также катетеризации сердца и эндомиокардиальной биопсии. Данные лабораторных исследований неинформативны. Подозревать рестриктивное поражение миокарда следует у больных с ХСН при отсутствии дилатации и резко выраженных нарушений сократительной функции левого желудочка.

Длительное время болезнь течет исподволь, медленно и незаметно для окружающих и родителей. Дети длительное время не предъявляют жалоб. Манифестация болезни обусловлена декомпенсацией сердечной деятельности. О давности заболевания свидетельствует значительное отставание в физическом развитии.

Клиническое обследование

Клинические проявления болезни обусловлены развитием недостаточности кровообращения преимущественно по правожелудочковому типу, а нарушения на путях венозного притока к обоим желудочкам сопровождаются повышением давления в малом круге кровообращения. При осмотре отмечают цианотический румянец, набухание шейных вен, более выраженное в горизонтальном положении. Пульс слабого наполнения, систолическое АД снижено. Верхушечный толчок локализован, верхняя граница смещена вверх за счёт атриомегалии. Часто выслушивают «ритм галопа», в значительной части случаев — неинтенсивный систолический шум митральной или трикуспидальной недостаточности. Гепатомегалия значительно выражена, печень плотная, край острый. Нередко отмечают периферические отёки, асцит. При выраженной недостаточности кровообращения при аускультации выслушивают мелкопузырчатые хрипы над нижними отделами обоих лёгких.

Инструментальные методы

Электрокардиография

При ЭКГ регистрируют признаки гипертрофии поражённых отделов сердца, особенно выраженную перегрузку предсердий. Нередко отмечают снижение сегмента *ST* и инверсию зубца *T*. Возможны нарушения ритма сердца и проводимости. Тахикардия не характерна (рис. 85-7).

Рентгенография органов грудной клетки

При рентгенографии грудной клетки размеры сердца немного увеличены или не изменены, отмечают увеличение предсердий и венозный застой в лёгких (рис. 85-8).

Эхокардиография

Эхокардиографические признаки таковы (рис. 85-9):

- ✧ систолическая функция не нарушена;
- ✧ дилатация предсердий выражена;
- ✧ уменьшение полости поражённого желудочка;
- ✧ функциональная митральная и/или трикуспидальная регургитация;

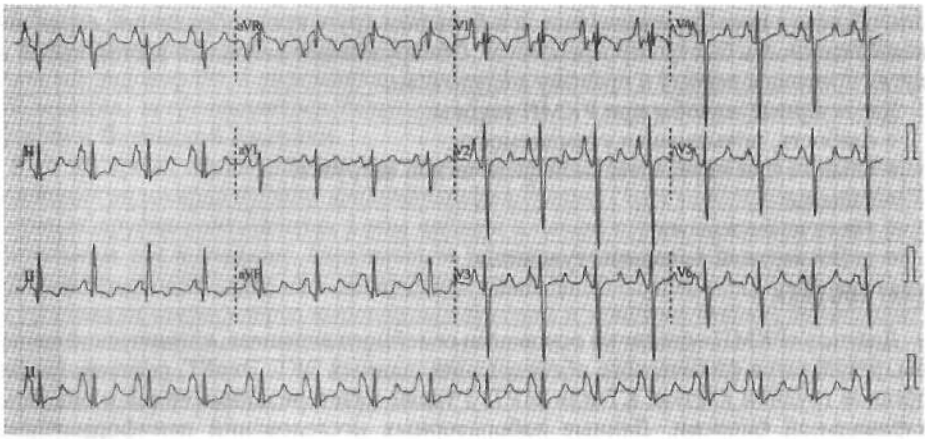


Рис. 85-7. ЭКГ больного Т., 7 лет. Диагноз: РКМП. Выраженная синусовая тахикардия. Признаки выраженной гипертрофии миокарда предсердий и правого желудочка. Нарушения процесса реполяризации миокарда желудочков.

Рис. 85-8. Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции больного Т., 7 лет. Диагноз: РКМП. Расширение сердечной тени. Увеличены левое и правое предсердия. Усиление легочного рисунка. Венозный застой.

- ✧ рестриктивный тип диастолической дисфункции (укорочение времени изоволюмического расслабления, увеличение пика раннего наполнения, уменьшение пика позднего предсердного наполнения желудочков, увеличение отношения раннего наполнения к позднему);
- ✧ признаки лёгочной гипертензии;
- ✧ толщина стенок сердца обычно не увеличена.

ЭхоКГ позволяет исключить ДКМП и ГКМП, но недостаточно информативна для исключения констриктивного перикардита.

Компьютерная томография и магнитно-резонансная томография

Эти методы имеют значение для дифференциальной диагностики РКМП с констриктивным перикардитом, позволяют оценить состояние листков перикарда и исключить их кальциноз.

Эндомиокардиальная биопсия

Это исследование проводят для уточнения этиологии РКМП. Оно позволяет выявить фиброз миокарда при идиопатическом миокардиальном фиброзе, характерные изменения при амилоидозе, саркоидозе и гемохроматозе.

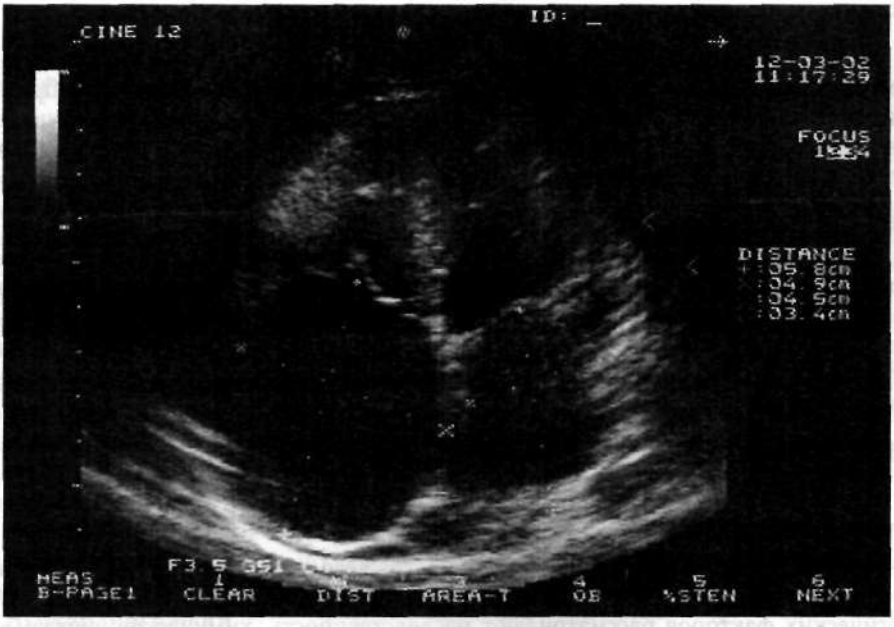


Рис. 85-9. ЭхоКГ в режиме В – сканирования больного Т., 7 лет. Диагноз: РКМП. Выраженное расширение обоих предсердий (Длп 4,5×3,4 см при норме 2,2×2,4; Дпп 5,8×4,9 при норме 2,3×2,5).

Методику применяют редко в связи с инвазивным характером, высокой стоимостью и необходимостью в специально обученном персонале.

Дифференциальная диагностика

РКМП дифференцируют в первую очередь с констриктивным перикардитом. Для этого оценивают состояние листков перикарда, исключают их кальциноз с помощью КТ. Проводят также дифференциальную диагностику между РКМП, вызванными разными причинами (при болезнях накопления — гемохроматозе, амилоидозе, саркоидозе, гликогенозах, липидозах).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение малоэффективно, временное улучшение наступает при проведении терапевтических мероприятий в ранние сроки от начала заболевания. Проводят симптоматическую терапию в соответствии с общими принципами лечения сердечной недостаточности в зависимости от тяжести клинических проявлений, при необходимости — купирование нарушений сердечного ритма.

При гемохроматозе улучшения функций сердца достигают путём воздействия на основное заболевание. Терапия саркоидоза с применением ГКС не влияет на патологический процесс в миокарде. При эндокардиальном фиброзе резекция эндокарда с протезированием митрального клапана иногда позволяет улучшить состояние больных.

Единственный радикальный метод лечения идиопатической РКМП — трансплантация сердца. В нашей стране детям её не проводят.

ПРОГНОЗ

Прогноз чаще неблагоприятный, больные умирают от рефрактерной хронической сердечной недостаточности, тромбоэмболий и других осложнений.

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

АКПЖ — редкое заболевание неясной этиологии, характеризующееся прогрессирующим замещением миоцитов правого желудочка жировой или фиброзно-жировой тканью, приводящим к атрофии и истончению стенки желудочка, его дилатации, сопровождающееся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая фибрилляцию желудочков.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространённость АКПЖ неизвестна, а точнее мало изучена вследствие того, что начало заболевания часто протекает бессимптомно. Кроме того, мало информации о естественном течении этого заболевания, влиянии на длительное клиническое течение и выживаемость больных. Однако считают, что АКПЖ бывает причиной внезапной смерти у 26% детей и подростков, умерших от сердечно-сосудистых заболеваний.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Не разработана.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причина этой кардиомиопатии до настоящего времени остаётся неясной и становится предметом многочисленных дискуссий. В качестве возможных этиологических факторов рассматривают наследственность, химические, вирусные и бактериальные агенты, апоптоз. Суждения о патогенезе миопатических сдвигов и аритмогенеза при АКПЖ сводятся к нескольким основным предположениям.

- В соответствии с одним из них, АКПЖ — врождённое нарушение развития миокарда правого желудочка (дисплазия). Появление желудочковой тахиаритмии может быть отсрочено на 15 лет и более, пока размер аритмогенного субстрата не станет достаточным для возникновения стойких желудочковых аритмий.
- Другой вариант возникновения дисплазии связывают с метаболическими нарушениями, вызывающими прогрессирующее замещение миоцитов.

Конечным результатом одного или нескольких вышеперечисленных процессов становится замещение миокарда правого и/или левого желудочков жировой или фиброзно-жировой тканью, представляющей собой субстрат для желудочковых аритмий.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Длительное время заболевание протекает бессимптомно. В этот период органическое повреждение, лежащее в основе АКПЖ, медленно прогрессирует. Клинические признаки АКПЖ (сердцебиение, пароксизмальная тахикардия, головокружение или обмороки) обычно появляются в подростковом или юношеском возрасте. Ведущими клиническими проявлениями при этом становятся угрожающие жизни аритмии: желудочковая экстрасистолия или тахикардия (обычно имеет графику блокады левой ножки пучка Хиса), эпизоды фибрилляции желудочков, реже — суправентрикулярные нарушения (предсердные тахиаритмии, мерцание или трепетание предсердий). Первым проявлением заболевания может быть внезапная остановка кровообращения, происходящая во время физических нагрузок или напряжённой спортивной активности.

ДИАГНОСТИКА

Клиническое обследование

В целом клиническое обследование малоинформативно ввиду разных причин этого состояния, и точная идентификация возможна только при длительном

наблюдении. Иногда заболевание можно заподозрить при отсутствии увеличения размеров сердца на рентгенограмме.

Инструментальные методы

Электрокардиография

ЭКГ в покое у больных с АКПЖ имеет характерные особенности, позволяющие предположить наличие заболевания. Так, продолжительность желудочковых комплексов в правых грудных отведениях может превышать продолжительность *QRS*-комплексов в левых грудных отведениях. Длительность комплекса *QRS* в отведении VI превышает 110 мс с чувствительностью 55% и специфичностью 100%. Большая продолжительность *QRS*-комплексов в правых грудных отведениях по сравнению с левыми сохраняется и в случаях блокады правой ножки пучка Гиса.

Весьма характерны различные эктопические желудочковые аритмии, вплоть до стойкой желудочковой тахикардии, при которой желудочковые комплексы обычно имеют вид блокады левой ножки пучка Гиса, а электрическая ось сердца может быть отклонена как вправо, так и влево. Пароксизмальная желудочковая тахикардия в большинстве случаев возникает в правом желудочке и легко индуцируется при электрофизиологическом исследовании.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки

При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки в большом проценте случаев выявляют нормальные морфометрические показатели.

Эхокардиография

Эхокардиографические критерии АКПЖ (рис. 85-10):

- ✧ умеренная дилатация правого желудочка;
- ✧ локальное выпячивание и дискинезия нижней стенки или верхушки сердца;
- ✧ изолированное расширение выходного тракта правого желудочка;
- ✧ повышение интенсивности отражённых сигналов от правого желудочка;
- ✧ увеличение трабекулярности правого желудочка.

Магнитно-резонансная томография

МРТ считают наиболее перспективным визуализирующим методом диагностики АКПЖ, позволяющим обнаруживать структурные нарушения, такие как фокальное истончение стенки и локальные аневризмы (рис. 85-11).

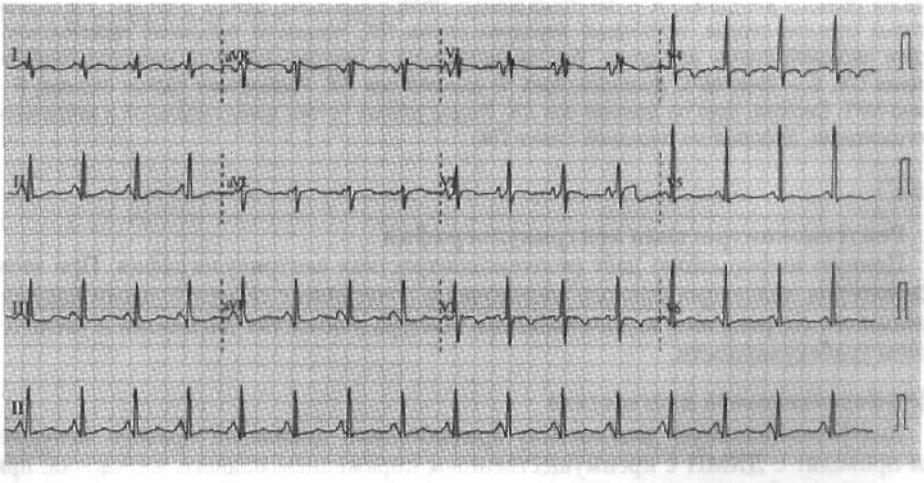


Рис. 85-10. ЭКГ больного Г., 15 лет. Диагноз: аритмогенная дисплазия правого желудочка. Ускорение предсердно-желудочкового проведения. Признаки гипертрофии миокарда предсердий. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нарушение процесса реполяризации миокарда желудочков (зубец T V_1-V_4 отрицательный; зубец T II, III, aVF, V_5,V_6 низкоамплитудный).

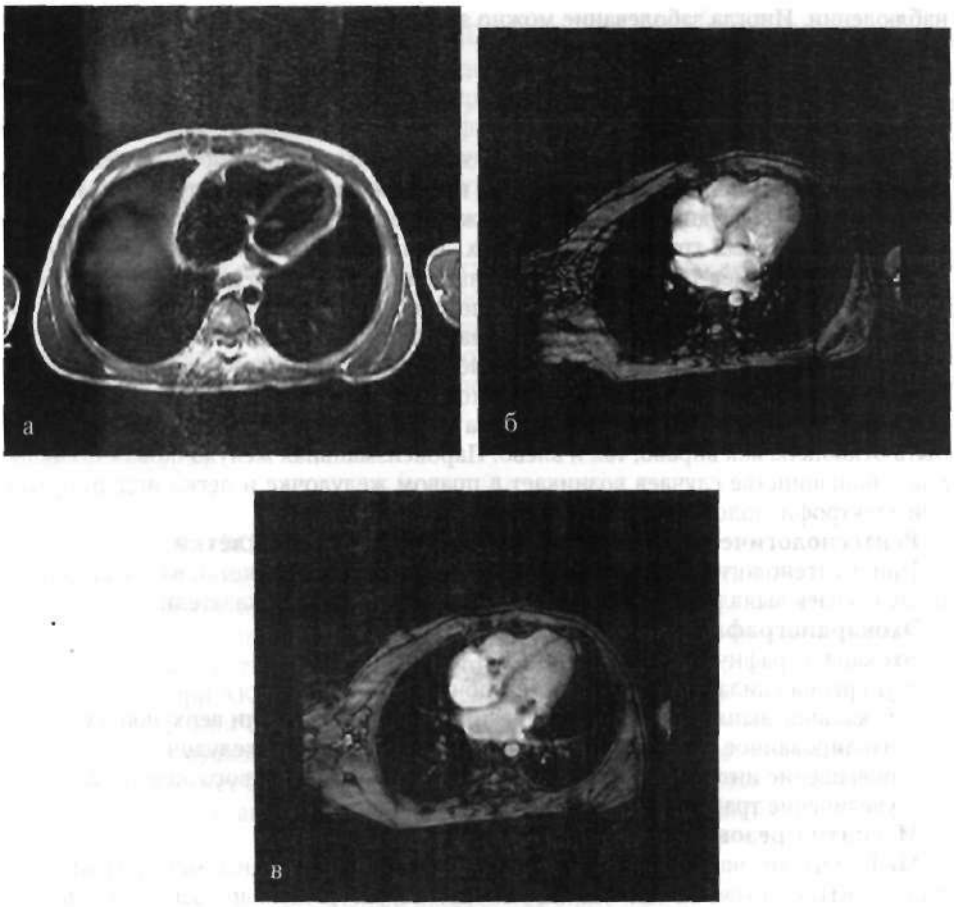


Рис. 85-11. Магнитно-резонансные томограммы больного Г., 15 лет. Диагноз: аритмогенная дисплазия правого желудочка. А — МР-томограмма. Поперечный срез, режим спин-эхо. Увеличение правых отделов сердца, истончение передней стенки ПЖ, локальное выбухание проксимальной трети передней стенки желудочка. Участок липоматоза в центральной части миокарда передней стенки ПЖ; Б — Кино-МРТ. Диастола, срез по длинной оси ЛЖ. Расширение правых отделов; В — Кино-МРТ. Систола, срез по длинной оси ЛЖ. Видны темные потоки трикуспидальной и митральной регургитации, деформация передней стенки ПЖ.

Рентгеноконтрастная вентрикулография

Ценную информацию даёт рентгеноконтрастная вентрикулография. При этом характерна дилатация правого желудочка в сочетании с сегментарными нарушениями его сокращения, выпячиваниями контура в областях дисплазии и увеличением трабекулярности.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику аритмогенной дисплазии правого желудочка проводят с ДКМП с преимущественным поражением правого желудочка, при которой преобладают симптомы правожелудочковой недостаточности, а при аритмогенной дисплазии правого желудочка — желудочковые аритмии. Предполагают, что эндомиокардиальная биопсия позволяет дифференцировать ДКМП и аритмогенную дисплазию правого желудочка. При гистологическом исследовании

биоптатов и аутопсий выявляют изменения, характерные для аритмогенной дисплазии правого желудочка: жировую инфильтрацию (замещение) миокарда, атрофические или некротические изменения кардиомиоцитов, интерстициальный фиброз, интерстициальные инфильтраты из мононуклеаров. В случае правожелудочковой ДКМП в биоптатах отмечают заметную гипертрофию, частичную атрофию и интерстициальный фиброз.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение при АКПЖ направлено на устранение аритмий сердца. Для этого применяют антиаритмические препараты разных групп: соталол, амиодарон, верапамил и др. При устойчивой желудочковой тахикардии проводят катетерное разрушение аритмогенного очага или имплантируют кардиовертер-дефибриллятор.

ПРОГНОЗ

Прогноз аритмогенной дисплазии правого желудочка часто неблагоприятный. Каждый 5-й больной молодого возраста, умирающий внезапно, страдает этой патологией, каждый 10-й пациент, страдающий аритмогенной дисплазией правого желудочка, умирает от застойной сердечной недостаточности и тромбоэмболических осложнений. Ведущей причиной смерти становится электрическая нестабильность миокарда.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Басаргина Е.Н. Патогенетические основы лечения сердечной недостаточности у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2003. — Т. 48. — №1. — С. 38–43.

2. Басаргина Е.Н., Иванов А.П., Белова Н.Р.и др. Миокардит и дилатационная кардиомиопатия у детей раннего возраста // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2004. — Т. 49. — №3. — С. 26–32.

3. Басаргина Е.Н., Белова Н.Р., Иванов А.П. и др. Особенности диагностики и лечения хронической сердечной недостаточности у детей // Детские болезни сердца и сосудов. — 2004. — №1. — С. 82–87.

4. Кушаковский М.С. Хроническая застойная сердечная недостаточность. Идиопатические кардиомиопатии. — СПб., 1998. — 318 с.

5. Мутафьян О.А. Кардиомиопатии у детей и подростков. — СПб., 2003. — 272 с.

6. Мухарлямов Н.М. Кардиомиопатии. — М.: Медицина, 1990. — 288 с.

7. Самсыгина Г.А., Щербакова М.Ю. Кардиология и ревматология детского возраста. — М.: ИД Медпрактика-М, 2004. — 744 с.

Глава 86

Болезни перикарда

Глава 87

Нарушения сердечного ритма

Нарушения ритма сердца занимают одну из лидирующих позиций в структуре заболеваемости и смертности детского населения. Они могут быть представлены в виде первичной патологии или развиваться на фоне уже существующего заболевания, как правило, врождённого порока сердца. Сердечные аритмии нередко развиваются на высоте инфекционных заболеваний, осложняют заболевания других органов и систем организма — поражения ЦНС, системные заболевания соединительной ткани, болезни обмена, эндокринную патологию. Нарушения сердечного ритма нередко выступают в качестве одного из симптомокомплексов многих наследственных болезней. Значение аритмий обусловлено их распространённостью, склонностью к хроническому течению, высоким риском внезапной смерти. Интенсивному развитию аритмологии детского возраста способствовали разработка и внедрение в клиническую практику высокоинформативных методов исследования: холтеровского мониторирования, электрокардиографии высокого разрешения, поверхностного картирования, допплеровской ЭхоКГ и электрофизиологических исследований сердца. В отсутствие признаков органических дефектов основой нарушений ритма принято считать так называемые идиопатические изменения электрофизиологических свойств проводящей системы сердца, понимание их сути — предмет многочисленных научных исследований.

Выявление патогенетических основ аритмий потребовало расширения наших знаний в области электрофизиологии сердца, особенностей вегетативной регуляции сердечного ритма, состояния экстра- и интракардиальных сенсорных рецепторов, роли циркулирующих медиаторов вегетативной нервной системы, клеточного метаболизма, стресс-лимитирующих систем, молекулярно-генетических основ электрогенеза, аутоиммунных механизмов. Такое комплексное понимание проблемы привело к значительному прогрессу в области лечения и профилактики нарушений сердечного ритма и внезапной сердечной смерти. Основные электрофизиологические механизмы нарушений ритма в детском возрасте — аномальный автоматизм, механизм *re-entry* с участием дополнительных путей проведения импульса или триггерные механизмы. Генетические механизмы играют особо важную роль в развитии ряда угрожающих жизни аритмий — синдрома удлинённого интервала *Q–T*, полиморфной желудочковой тахикардии, синдрома Бругада. В настоящее время

установлен определённый спектр мутаций, ответственных за развитие угрожающих жизни аритмий. Изменению нейровегетативной регуляции сердца придают также большое значение, особенно в случаях развития нарушений ритма у детей без признаков органического поражения сердца. Все вышеперечисленные механизмы бывают специфическими для каждого вида нарушения сердечного ритма, они не изолированы друг от друга, а находятся во взаимодействии. Так, для возникновении и поддержания электрофизиологического субстрата аритмии имеют значение сохранение эмбриональных зачатков проводящей системы, нарушение нервно-вегетативной регуляции ритма, в части случаев основную роль могут играть анатомические условия, например операционные вмешательства. Нервно-вегетативная основа аритмий обусловлена в детском возрасте нарушениями или особенностями созревания вегетативных центров регуляции ритма, определённую роль может играть наследственная предрасположенность.

В отличие от взрослых у детей нарушение ритма нередко протекает бессимптомно и в 40% случаев бывает случайной находкой, что не позволяет точно установить длительность и возраст ребёнка к началу аритмии. В части случаев, например при синдроме удлинённого интервала *Q–T*, неосведомлённость врача и родителей о наличии заболевания приводит к трагическим последствиям: первый и единственный в жизни синкопальный приступ может привести к внезапной сердечной смерти. Нередко хроническое нарушение ритма диагностируют слишком поздно, когда никакие виды терапии не способны предотвратить летальный исход. Определённые трудности существуют в клинической диагностике нарушений ритма у новорождённых и детей раннего возраста. В этот период детства аритмия наиболее часто осложняется развитием сердечной недостаточности.

Известно множество вариантов нарушений сердечного ритма, дифференцируемых на основании ведущего клинико-электрофизиологического феномена, так как нередко у одного и того же ребёнка выявляют несколько типов аритмий. В детском возрасте целесообразно выделять суправентрикулярные и желудочковые тахиаритмии, синдром слабости синусового узла, суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолии. Высокие степени АВ-блокады также сопровождаются нарушениями ритма. Все существующие нарушения ритма разделяют условно на две группы — тахиаритмий и брадиаритмий. Самыми полиморфными бывают тахиаритмии, в их дифференциальной диагностике встречают значительные трудности. В последние годы отдельно выделяют группу первичных электрических заболеваний сердца, объединяющую наследственные формы угрожающих жизни аритмий — синдром удлинённого и укороченного интервала *Q–T*, синдром Бругада, полиморфную желудочковую тахикардию.

В большинстве случаев, за исключением пароксизмальной тахикардии (внезапные начало и окончание приступа) и синдрома удлинённого интервала *Q–T* (повторные синкопе), дети предъявляют многочисленные, но неспецифические жалобы. Однако в клиническом полиморфизме различных вариантов нарушений ритма также существуют свои закономерности, их необходимо выявлять и учитывать при назначении лечения и определении прогноза.

Актуальна проблема дифференциальной диагностики синкопальных состояний в детском возрасте, которые нередко обусловлены нарушениями сердечного ритма, наиболее часто — желудочковыми тахикардиями, синдромом слабости синусового узла и высокими степенями АВ-блокад. Среди кардиогенных причин возникновения приступов потери сознания одно из ведущих мест занимают первичные электрические заболевания сердца, из них наиболее распространён синдром удлинённого интервала *Q–T* (СУИQ–T) . В диагностике многих видов аритмий нельзя недооценивать роль семейного электрокардиографического обследования, его результаты нередко становятся важным аргументом при постановке диагноза. В настоящее время большое внимание уделяют молекулярно-генетическим исследованиям.

Выбор тактики лечения зависит от многих факторов, включая механизм развития нарушений сердечного ритма, возраст манифестации, частоту, тяжесть клинической симптоматики, представленность структурных изменений со стороны сердца. Лечение детей с аритмиями включает неотложную и хроническую фармакотерапию, интервенционные методы, в том числе имплантацию антиаритмических устройств (электрокардиостимуляторов и дефибрилляторов). В неотложной терапии нуждаются дети с суправентрикулярными (наджелудочковыми) пароксизмальными тахикардиями, угрожающими жизни желудочковыми тахиаритмиями (желудочковой тахикардией, фибрилляцией желудочков, СУИQ–T) и брадиаритмиями (синдромом слабости синусового узла, полными АВ-блокадами). Хроническая фармакотерапия нарушений сердечного ритма у детей включает коррекцию нейровегетативных нарушений регуляции сердечного ритма, по показаниям — контроль аномального электрофизиологического механизма возбуждения миокарда при помощи антиаритмиических препаратов I–IV классов, а также симптоматическую терапию. В последнее десятилетие развитие метода катетерной абляции потеснило роль фармакологических методов терапии. Однако у детей раннего возраста, не имеющих органического заболевания сердца, а также у больных с нарушениями сердечного ритма на фоне выраженных нарушений вегетативной регуляции ритма сердца преимущество имеют медикаментозные методы лечения. При лечении угрожающих жизни нарушений ритма сердца важный ресурс представляют имплантируемые антиаритмические устройства: электрокардиостимуляторы и кардиовертеры-дефибрилляторы. Однако при имплантации кардиовертера-дефибриллятора детям с угрожающими жизни аритмиями большое значение имеет адекватный подбор антиаритмической терапии.

ТАХИАРИТМИИ

Суправентрикулярные тахиаритмии

К суправентрикулярным (наджелудочковым) тахиаритмиям относят тахиаритмии с локализацией электрофизиологического механизма выше бифуркации пучка Гиса — в предсердиях, АВ-соединении, а также аритмии с циркуляцией волны возбуждения между предсердиями и желудочками. В широком понимании к суправентрикулярным тахиаритмиям относят синусовую тахикардию, обусловленную ускорением нормального автоматизма синусового узла, суправентрикулярную экстрасистолию и собственно суправентрикулярную тахикардию (СВТ). СВТ представляет собой наибольшую часть клинически значимых суправентрикулярных тахиаритмий в детском возрасте.

Синусовую тахикардию диагностируют при регистрации синусового ритма высокой частоты (ЧСС на уровне 95-го перцентиля и выше) на всех ЭКГ покоя. Если синусовую тахикардию регистрируют в течение 3 мес и более, её расценивают как хроническую. Синусовая тахикардия возникает при повышенном психоэмоциональном возбуждении, сопровождает гипертермические реакции, гиповолемию, анемию, тиреотоксикоз, возникает вследствие приёма ряда лекарственных препаратов. Хроническая синусовая тахикардия может быть проявлением стойкого нарушения нейрогуморальной регуляции сердечного ритма. Частота хронической синусовой тахикардии в детском возрасте неизвестна.

Термином **суправентрикулярная гетеротопная тахикардия** обозначают предсердный ритм высокой частоты (минимум три последовательных сердечных сокращения), возникающий вследствие аномального возбуждения миокарда. Источник ритма локализуется выше бифуркации пучка Гиса. Суправентрикулярные тахиаритмии, исходящие из предсердий или включающие ткани предсердий как составную часть аритмогенного субстрата, наиболее распространены в детском возрасте. Они редко сопровождаются развитием угрожающих жизни состояний (за

исключением длительных приступов пароксизмальной тахикардии), однако часто бывают клинически значимыми. Дети предъявляют жалобы на ощущение сердцебиения, нарушение самочувствия. При длительном существовании это состояние приводит к ремоделированию сердца с расширением его полостей, развитием аритмогенной дисфункции миокарда и аритмогенной кардиомиопатии. СВТ в детской популяции встречают с частотой 0,1–0,4%. Наиболее распространёнными электрофизиологическими механизмами СВТ у детей бывают АВ-реципрокные тахикардии (синдром предвозбуждения желудочков), АВ-узловые реципрокные тахикардии (20–25% всех СВТ), предсердные (10–15% среди всех СВТ) и АВ-узловые эктопические тахикардии. Фибрилляцию предсердий редко встречают в детском возрасте.

От 30 до 50% СВТ, выявленных в неонатальном периоде, может спонтанно исчезать к возрасту 18 мес в результате созревания структур проводящей системы сердца. При возникновении аритмий в более старшем возрасте спонтанное выздоровление происходит крайне редко.

В 95% случаев СВТ обнаруживают у детей со структурно нормальным сердцем. Среди экстракардиальных факторов, провоцирующих развитие СВТ у детей, — вегетативные нарушения с преобладанием парасимпатических реакций, соединительнотканные дисплазии, наследственная предрасположенность (отягощённый семейный анамнез по нарушениям сердечного ритма и проводимости), психоэмоциональная нестабильность, заболевания центральной нервной системы, эндокринная патология, болезни обмена, острые и хронические инфекционные заболевания, а также чрезмерные относительно физических возможностей ребёнка физические нагрузки (особенно связанные с усилением парасимпатических влияний на сердце — плавание, ныряние, восточные единоборства). Возрастные периоды риска развития клинически значимых СВТ у детей — период новорождённости и первый год жизни, 5–6 лет, пубертатный период.

ПАТОГЕНЕЗ

К интракардиальным механизмам развития суправентрикулярных тахиаритмий относят анатомические и электрофизиологические условия возникновения аномальных электрофизиологических механизмов возбуждения сердца: наличие дополнительных путей проведения импульса, очагов аномального автоматизма, триггерных зон. Основу синусовой тахикардии составляет повышенный автоматизм собственно пейсмекеров синусового узла. Возникновение аномальных электрофизиологических процессов в миокарде может быть обусловлено анатомическими причинами (врождённые сердечные аномалии, послеоперационные рубцы). Для формирования электрофизиологического субстрата гетеротопной аритмии в детском возрасте значение имеют сохранение эмбриональных зачатков проводящей системы; экспериментально показана роль медиаторов вегетативной нервной системы. Непосредственными электрофизиологическими механизмами возникновения суправентрикулярных тахиаритмий наиболее часто бывают *re-entry* и аномальный автоматизм. Механизм *re-entry* обусловлен циркуляцией импульса возбуждения миокарда. По одной ветви петли *re-entry* возбуждение распространяется антеградно, по другой — в обратном направлении, ретроградно. В зависимости от размеров петли циркуляции импульса выделяют макро- и микро-*re-entry*. При макро-*re-entry* циркуляция осуществляется по анатомическим путям, например пучку Кета при синдроме Вольфа–Паркинсона–Уайта. При микро-*re-entry* циркуляция импульса происходит по функциональным путям. Аномальный автоматизм возникает в тканях предсердий или АВ-узла, иногда в сосудах, непосредственно контактирующих с предсердиями (полые, лёгочные вены). Происходит подавление синусового узла, и эктопический фокус становится доминирующим пейсмекером.

Возникновение и поддержание вегетативной основы аритмии (экстракардиальные механизмы) обусловлено в детском возрасте нарушением и особенностями созревания и функционирования вегетативных центров регуляции ритма. При хронической синусовой тахикардии присутствует повышение симпатических влияний на сердце. При непароксизмальной СВТ у детей без органического заболевания сердца напротив отмечают недостаточность активирующих симпатических влияний на сердце (гиперфункция парасимпатического и гипофункция симпатического отдела вегетативной нервной системы). Пароксизмальная СВТ развивается на фоне снижения функциональных резервов адаптации симпатико-адреналового звена регуляции сердечного ритма. Её рассматривают как вариант гиперадаптации к стрессу и другим видам экстра- и интракардиальной стимуляции у детей с особыми электрофизиологическими свойствами миокарда и проводящей системы сердца. Экстракардиальные и интракардиальные механизмы находятся во взаимодействии. В каждом клиническом случае их вклад в возникновение и поддержание аритмии индивидуален. У детей раннего возраста и особенно первого года жизни, превалируют интракардиальные механизмы суправентрикулярных тахиаритмий, что связано с анатомо-физиологическими особенностями созревания проводящей системы сердца. С возрастом вплоть до завершения пубертатного периода повышается роль нейрогуморальных механизмов. Воздействие факторов риска опосредовано их влиянием на гуморальную регуляцию сердечной деятельности, водно-электролитный и кислотно-щелочной баланс, метаболизм миокарда. Воспалительные и дегенеративные процессы в миокарде могут стать основой для возникновения СВТ.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классифицируют суправентрикулярные тахиаритмии с учётом локализации и особенностей электрофизиологического механизма и клинико-электрокардиографических проявлений.

- Суправентрикулярная экстрасистолия подразделяется на типичную экстрасистолию и парасистолию.
  - ✧ Экстрасистолию разделяют на предсердную (левую и правую) и узловую.
  - ✧ Выделяют мономорфную (одна морфология желудочкового комплекса) и полиморфную (политопную) экстрасистолию.
  - ✧ По выраженности выделяют одиночную, парную (две последовательных экстрасистолы), интерполированную, или вставочную (экстрасистола возникает в середине между двумя синусовыми сокращениями в отсутствие компенсаторной паузы), аллоритмию (экстрасистола возникает после определённого количества синусовых комплексов) — бигимению (каждое второе сокращение представляет собой экстрасистолу) и тригимению (каждое третье сокращение — экстрасистола) и т.д.
  - ✧ Согласно клинической классификации, выделяют частую экстрасистолию (на её долю приходится более 10% всех зарегистрированных комплексов на стандартной ЭКГ или более 5000 за 24 ч при холтеровском мониторировании).
  - ✧ С учётом циркадной представленности экстрасистолию разделяют на дневную, ночную и смешанную.
- Суправентрикулярные сокращения и ритмы: выскальзывающие предсердные ритмы, ускоренные предсердные ритмы, ритмы из АВ-соединения (узловые ритмы).
- Синусовая тахикардия — типичная синусовая тахикардия, хроническая синусовая тахикардия и пароксизмальная синусовая тахикардия (синоатриальная *re-entry*-тахикардия). По характеру течения выделяют реактивную и хроническую формы синусовой тахикардии.

- Суправентрикулярная гетеротопная тахикардия подразделяется на *re-entry* и автоматическую.
  - ✧ *Re-entry*-СВТ:
    - АВ-реципрокная СВТ обусловлена наличием как минимум двух электрических сообщений между предсердиями и желудочками по АВ-узлу и по дополнительному предсердно-желудочковому соединению — манифестирующий синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта с антеградным проведением по дополнительному предсердно-желудочковому соединению (антидромная), скрытый синдром предвозбуждения с ретроградным проведением по дополнительному предсердно-желудочковому соединению (ортодромная), нодовентрикулярная тахикардия;
    - АВ-узловая реципрокная СВТ с циркуляцией возбуждения внутри АВ-соединения (типичная «*slow-fast*», атипичная «*fast-slow*», атипичная «*slow-slow*»);
    - трепетание, фибрилляция предсердий;
    - предсердная *re-entry*-тахикардия.
  - ✧ Автоматическая СВТ бывает предсердной эктопической; АВ-узловой; хаотической, или многофокусной. Выделяют пароксизмальную и непароксизмальную формы СВТ.
    - Пароксизмальная протекает с выраженной клинической симптоматикой и характеризуется внезапно возникающим и прекращающимся приступом сердцебиений продолжительностью от нескольких секунд до нескольких часов (реже суток).
    - Непароксизмальная СВТ характеризуется постоянным существованием аномального ритма высокой частоты. Для неё характерна длительность течения (нередко более 10 лет), отсутствие типичной клинической симптоматики, трудность медикаментозного купирования и развитие такого тяжёлого осложнения, как аритмогенная кардиомиопатия. Клинически обосновано выделение двух электрокардиографических форм непароксизмальной СВТ: постоянной (при ней тахикардия практически не прерывается ни одним синусовым сокращением) и возвратной (характеризующейся сменой синусового и гетеротопного ритма). Соотношение возвратной и постоянной форм непароксизмальной СВТ у детей составляет 2,5:1.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ДИАГНОСТИКА

Клиническим проявлением хронической синусовой тахикардии бывает ощущение сердцебиения, усиливающееся при нагрузке. Эта аритмия характерна для детей школьного возраста, ее часто встречают в пубертатном периоде. Несмотря на постоянно учащённый сердечный ритм (100–140 в минуту), дети испытывают сердцебиения при эмоциональных и физических нагрузках. Среди других симптомов — нарушения засыпания, снохождение и сноговорение, невротические реакции, тики, заикание, повышенная потливость ладоней и стоп. Девочки страдают этим видом нарушения ритма в 3 раза чаще, чем мальчики. При ЭКГ регистрируют краниокаудальную (синусовую) морфологию зубца *P*. Хроническую синусовую тахикардию следует дифференцировать с гетеротопной тахикардией из верхней части правого предсердия, при которой, как правило, отсутствуют жалобы на ощущение сердцебиения и выявляют ригидность ритма.

При экстрасистолии и непароксизмальной СВТ дети редко предъявляют жалобы, вследствие чего эти виды аритмии выявляют случайно при профилактических осмотрах, обследованиях при направлении в спортивную секцию, по поводу интеркуррентных заболеваний. Термин «непароксизмальная тахикардия» подразумевает наличие постоянно учащённого сердечного ритма. От пароксизмальной тахикардии это нарушение ритма отличает постоянная аритмия, а также отсут-

ствие внезапного начала и окончания приступа. Частый ритм может сохраняться длительно, в течение недель, месяцев, лет. Известны случаи, когда тахикардия продолжалась в течение десятилетий. Неспецифические жалобы астеновегетативного характера отражают дисфункцию парасимпатического отдела вегетативной нервной системы: быструю утомляемость, нарушения сна, головные боли, внезапные приступы слабости, головокружения, плохую переносимость транспорта, кардиалгии. У 70% детей отмечают задержку моторного развития и полового созревания. Наследственность в первом поколении отягощена по вегетативной дисфункции с преобладанием парасимпатических влияний на сердечно-сосудистую систему: в 85% семей у одного из родителей бывает артериальная гипотензия, брадикардия или АВ-блокада I степени.

При непароксизмальной СВТ возвратного типа частота ритма во время приступа тахикардии составляет от 110 до 170 в минуту. Средняя продолжительность приступов непароксизмальной СВТ возвратного типа составляет около 30 с, может достигать нескольких минут. При непароксизмальной СВТ постоянного типа регистрируют регулярный (ригидный) ритм постоянной частоты (130–180 в минуту) с узким желудочковым комплексом. Ритм сердечных сокращений при непароксизмальной СВТ, как правило, ригидный, однако при более «медленной» тахикардии вариационный размах интервалов *R–R* увеличивается. Получена отрицательная корреляционная связь между длительностью приступа тахикардии и ЧСС в нём. При длительном существовании непароксизмальная СВТ осложняется развитием аритмогенной дисфункции миокарда, приводящей к аритмогенной кардиомиопатии с дилатацией полостей. При восстановлении синусового ритма в течение нескольких недель размеры полостей сердца возвращаются к возрастной норме. Клинико-электрокардиографические критерии риска развития аритмогенной кардиомиопатии для различных форм непароксизмальной СВТ у детей без органического поражения сердца следующие:

- ✧ дезадаптивная реакция миокарда левого желудочка на тахикардию по данным ЭхоКГ;
- ✧ средняя частота гетеротопного ритма более 140 в минуту;
- ✧ низкая представленность синусового ритма в суточном объёме кардиоциклов (менее 10% по данным холтеровского мониторирования);
- ✧ нарушение синхронизации предсердно-желудочковых сокращений, отмечаемое при АВ-диссоциации, мерцании-трепетании предсердий.

Пароксизмальная форма СВТ характеризуется резким внезапным началом аритмии, практически всегда ребёнок ощущает её как приступ сердцебиения. У 15% больных в момент приступа развиваются предсинкопальные или синкопальные состояния. Более чем в 60% случаев рецидивы пароксизмальной тахикардии возникают в определённый период суток (циркадность приступов). Наиболее неблагоприятное течение с частыми рецидивами и более длительными приступами тахикардии характерно для преимущественно вечерних и ночных приступов СВТ. Среди особенностей клинической картины у детей старшего возраста преобладает высокая частота нарушений сна и обилие жалоб вегетативного характера, метеорологическая чувствительность. Наиболее часто дебют тахикардии происходит в возрасте 4–5 лет, характеризующемся повышенным уровнем психовегетативной возбудимости, ускоренным ростом структур сердца и перестройкой циркадной регуляции сердечно-сосудистой системы.

Инструментальные методы

Электрокардиографическая диагностика позволяет в большинстве случаев дифференцировать виды СВТ. Типичную (*slow-fast*) АВ-узловую реципрокную тахикардию характеризует начало приступа с экстрасистолы с удлинённым интервалом *P–R*, во время приступа регистрируют узкий комплекс *QRS*, зубец *P* часто не

визуализируется или бывает ретроградным (отрицательным в отведениях II, III и aVF) с интервалом *R–P* меньше 100 мс. Для этой аритмии характерна пароксизмальная форма. Атипичная тахикардия характеризуется более медленным ретроградным проведением, она чаще имеет непароксизмальное течение. Эта аритмия нередко приводит к развитию и последующему прогрессированию диастолической дисфункции миокарда. Кроме того, отмечено, что при наличии длительного аритмического анамнеза у таких больных присоединяются и другие виды наджелудочковых аритмий, например фибрилляция предсердий, что существенно ухудшает прогноз заболевания.

Ортодромная АВ-реципрокная тахикардия характеризуется узким комплексом *QRS*, замедлением ЧСС при развитии блокады ножек пучка Гиса, наличием депрессии сегмента *ST* и инверсии зубца *T*. Интервал *R–P* обычно больше 100 мс. Иногда возможна альтернация желудочкового комплекса по амплитуде. Антидромная тахикардия характеризуется широким комплексом *QRS*. При манифестной форме синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта (самого частого варианта антидромной тахикардии у детей) антеградное проведение осуществляется по пучку Кента. Существуют данные о повышенной частоте синдрома среди больных с аномалией Эбштейна, атрезией трёхстворчатого клапана, гипертрофической кардиомиопатией. На ЭКГ вне приступа тахикардии критерии синдрома таковы:

- ✧ укорочение интервала *P–R* менее 120 мс;
- ✧ наличие дельта-волны перед комплексом *QRS*;
- ✧ расширение комплекса *QRS* более 100 мс;
- ✧ вторичные изменения интервала *ST-T*.

По полярности дельта-волны и морфологии комплекса *QRS* определяют предположительную локализацию дополнительного проводящего пути. Наиболее неблагоприятным с точки зрения прогноза электрофизиологическим свойством дополнительного пути бывает возможность проведения импульсов высокой частоты на желудочки, что обусловливает высокий риск развития фибрилляции желудочков.

Предсердная тахикардия характеризуется аномальным по морфологии зубцом *P*, предшествующим появлению желудочкового комплекса нормальной морфологии. Нередко регистрируют функциональную АВ-блокаду. Эктопические тахикардии бывают достаточно упорными, плохо поддаются медикаментозному лечению, ригидный предсердный ритм нередко приводит к развитию дисфункции миокарда. Многофокусная (хаотическая) предсердная тахикардия характеризуется нерегулярным предсердным ритмом более 100 в минуту с изменчивой полиморфной (не менее трёх различных вариантов) морфологией зубца *P*. Регистрируют изоэлектрическую линию между Р-волнами и различные интервалы *P–P*, *P–R* и *R–R*.

Трепетание предсердий — предсердная *re-entry*-тахикардия с частотой 250–350 в минуту. Типичное трепетание предсердий обусловлено циркуляцией волны возбуждения через определённую анатомическую зону — перешеек между устьем нижней полой вены и фиброзным кольцом трёхстворчатого клапана. Этот вид трепетания предсердий редко встречают в детском возрасте. Он характеризуется регулярным зубцом *P* с частотой 250–480 в минуту, отсутствием изолинии между зубцами *P* (пилообразная кривая), вариабельностью АВ-проведения (наиболее часто от 2:1 до 3:1). При фибрилляции предсердий регистрируют дезорганизованную предсердную активность с частотой до 350 в минуту (волны f), чаще выявляемую в отведениях V_1 и V_2. Желудочковые сокращения нерегулярны вследствие вариабельности АВ-проведения.

ЛЕЧЕНИЕ

Неотложная терапия пароксизмальной СВТ направлена на прерывание пароксизма тахикардии и нормализацию гемодинамики.

Купирование приступа начинают с вагальных проб: переворот вниз головой, стойка на руках, проба Ашнера, проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса, нажатие на корень языка. У детей раннего возраста наиболее эффективным бывает переворот вниз головой на несколько минут.

Тактика неотложной медикаментозной терапии зависит от электрофизиологического субстрата пароксизмальной СВТ. Неотложную терапию пароксизмальной СВТ с узким комплексом *QRS*, а также с широким *QRS* в результате функциональной блокадой ножек пучка Гиса начинают с внутривенного введения аденозина фосфата (1% раствор в/в струйно: до 6 мес — 0,5 мл, от 6 мес до 1 года — 0,8 мл, от 1 года до 7 лет — 1 мл, 8–10 лет — 1,5 мл, старше 10 лет — 2 мл). При неэффективности введение можно повторить ещё дважды с интервалом не менее 2 мин. Аденозина фосфат замедляет проведение через АВ-узел, прерывает механизм *re-entry* и способствует восстановлению синусового ритма. Препарат может вызвать остановку сердца, поэтому его следует вводить в условиях, позволяющих при необходимости провести реанимационные мероприятия. При неэффективности трёхкратного введения аденозина фосфата вводят антиаритмический препарат IV класса верапамил (0,25% раствор в/в медленно в дозе 0,1–0,15 мг/кг). При сохранении тахикардии рекомендовано внутривенное введение препарата III класса амиодарона. Препарат очень эффективен в предотвращении развития и купировании фибрилляции желудочков. Он имеет большой период полувыведения (от 2 до 10 дней). Пик концентрации препарата в крови достигается в течение 30 мин. При необходимости введение препарата можно проводить в течение нескольких суток (не более 5 дней). При пароксизмах трепетания предсердий, эктопической и *re-entry*-предсердной тахикардии, ортодромной АВ-реципрокной тахикардии купирование приступа у детей старшего возраста (7–18 лет) возможно введением прокаинамида, относимого к Ia классу антиаритмических препаратов (10% раствор в/в медленно в дозе 0,1–0,2 мл/кг). Введение проводят под контролем данных ЭКГ и АД и прекращают при резком падении АД, появлении прогрессирующего расширения желудочкового комплекса на ЭКГ. При наличии условий возможно купирование приступа радиочастотной катетерной деструкцией аритмогенной зоны. Этот вид немедикаментозного лечения проводят в условиях рентгеноперационной.

Неотложная антиаритмическая терапия пароксизмальной СВТ с широким комплексом *QRS* (антидромная тахикардия) включает препараты I класса (прокаинамид) и близкий к ним по электрофизиологическим свойствам аймалин. уменьшающий скорость деполяризации, увеличивающий продолжительность реполяризации, рефрактерные периоды в предсердиях, желудочках, дополнительных путях проведения [2,5% раствор в/в в дозе 1 мг/кг (1–2 мл) медленно в течение 7–10 мин в 10 мл изотонического раствора натрия хлорида]. Препараты вводят под контролем данных ЭКГ и АД, введение прекращают при появлении прогрессирующей задержки внутрижелудочкового проведения, ЭКГ-фенотипа синдрома Бругада. Длительная гемодинамически значимая антидромная пароксизмальная СВТ, а также приступы трепетания предсердий с проведением по дополнительным предсердно-желудочковым соединениям — показания к экстренному проведению радиочастотной катетерной деструкции аномального дополнительного АВ-соединения.

С целью создания благоприятных, с точки зрения нейрогенной регуляции ритма, условий для медикаментозного купирования пароксизма тахикардии сразу при развитии пароксизма однократно назначают седативные средства, аминофенилмасляную кислоту (транквилизатор фенибут*, оказывающий седативное, анксиолитическое действие и обладающий элементами ноотропной активности) и карбамазепин (обладающет антидепрессивным, мембраностабилизирующим и антиаритмическим действием вследствие инактивации входящего натриевого тока). Назначение этих препаратов особенно важно в случаях, когда приступы

тахикардии у детей сопровождаются выраженным психоэмоциональным возбуждением и имеют вегетативную окраску. При длительном, затянувшемся приступе рекомендовано введение мочегонных препаратов. В случаях неэффективности комплексной медикаментозной терапии, нарастания сердечной недостаточности показано проведение учащающей чреспищеводной стимуляции и кардиоверсии до 2 Дж/кг.

Рациональная терапия пароксизмальной СВТ в межприступный период влияет на нейрогенную основу аритмии, способствуя восстановлению нейровегетативного баланса в регуляции сердечного ритма. Ноотропные и ноотропоподобные препараты [гамма-аминомасляная кислота (аминалон*), глутаминовая кислота] оказывают трофическое влияние на вегетативные центры регуляции, способствуют усилению метаболической активности клеток, мобилизации энергетических резервов клеток, регуляции корково-подкорковых взаимоотношений, оказывают мягкий и стойкий стимулирующий эффект на симпатическую регуляцию сердца. При психоэмоциональных нарушениях назначают аминофенилмасляную кислоту (фенибут*), оказывающую седативное, анксиолитическое действие и обладающую элементами ноотропной активности. При пароксизмальной СВТ у детей длительное назначение классических антиаритмических препаратов имеет существенные ограничения и неблагоприятно сказывается на долгосрочном прогнозе пароксизмальной СВТ.

В тех случаях, когда тахикардия носит упорный характер и возникает необходимость в подключении классических антиаритмических препаратов, методом выбора становится радиочастотная катетерная абляция. В определении показаний следует придерживаться разумного консерватизма у детей раннего возраста, что связано с высокой вероятностью спонтанного исчезновения нарушения ритма к 8-месячному возрасту. Однако у 30% из них аритмия в последующем рецидивирует, что приводит к необходимости наблюдения и принятия решения о дальнейшей тактике лечения. У детей до 10 лет риск развития осложнений при интервенционном лечении выше, чем в старшей возрастной группе. У детей старше 10 лет показания к интервенционным методам лечения тахиаритмий сопоставимы с таковыми для взрослых больных. Эффективность радиочастотной абляции наджелудочковых тахикардий составляет, по данным разных авторов, от 83 до 96% и зависит от типа аритмии, технических возможностей и опыта клиники. При частой пароксизмальной СВТ (ежемесячные приступы) и невозможности провести интервенционное лечение аритмии (маленький возраст больного, локализация электрофизиологического субстрата в непосредственной близости к структурам проводящей системы сердца или эпикардиально) стойкий антиаритмический эффект может оказать противосудорожный препарат карбамазепин (в дозе 5–10 мг/кг в сутки в 2–3 приёма длительно), обладающий антидепрессивным, мембраностабилизирующим и антиаритмическим действием вследствие инактивации входящего натриевого тока. У детей дошкольного возраста при сохранении частых и/или гемодинамически нестабильных приступов пароксизмальной СВТ на фоне медикаментозной базисной терапии и неэффективности карбамазепина (финлепсина*) возможно курсовое назначение антиаритмических препаратов: амиодарона или пропафенона.

Цели рациональной медикаментозной терапии непароксизмальной СВТ – коррекция нейровегетативных нарушений, способствующих функционированию аномальных электрофизиологических механизмов возбуждения миокарда (базисная терапия), и непосредственное воздействие на электрофизиологический субстрат аритмии (антиаритмические препараты). Базисная терапия способствует восстановлению защитной функции симпатико-адреналовой системы и оказывает трофическое воздействие на вегетативные центры регуляции, восстанавливая баланс вегетативной регуляции сердечного ритма, смещённый у

детей с непароксизмальной СВТ в сторону относительного преобладания парасимпатических влияний. С этой целью детям с непароксизмальной СВТ назначают ноотропные и вегетотропные препараты со стимулирующим компонентом действия [гамма-аминомасляная кислота (аминалон▲), глутаминовая кислота, пиритинол (пиридитол▲)]. Нейрометаболические стимуляторы в разной степени обладают антиастеническим, симпатомиметическим, вазовегетативным, антидепрессивным и адаптогенным (улучшают толерантность к экзогенным стрессорам) действием. Детям с непароксизмальной СВТ эти препараты назначают поочерёдно на 2–3 мес каждый (общая продолжительность первого курса — 6 мес). При достоверном уменьшении выраженности аритмии после проведения первого курса повторный курс назначают на 3 мес. При выявлении признаков диастолической дисфункции миокарда по данным ЭхоКГ, нарушений процесса реполяризации по данным ЭКГ, стресс-тестов, проводят метаболическую терапию. С этой целью назначают антигипоксанты и антиоксиданты, витамины и витаминоподобные средства, макро- и микроэлементы: левокарнитин внутрь 50–100 мг/сут на 1–2 мес, кудесан℞ внутрь 10–15 капель в сутки на 2–3 мес, актовегин▲ в/м 20–40 мг в течение 5–10 дней.

Показаниями к интервенционному лечению детей с непароксизмальной СВТ считают непароксизмальные, возвратные (непрерывно-рецидивирующие) наджелудочковые тахикардии различного генеза с развитием аритмогенной дисфункции миокарда у детей любого возраста при неэффективности медикаментозной терапии и отсутствии противопоказаний к интервенционной терапии. Показания к назначению классической антиаритмической терапии (антиаритмические препараты I–IV классов) аналогичны таковым для интервенционного лечения. Именно поэтому назначение антиаритмических препаратов возможно только при наличии противопоказаний к проведению интервенционного лечения. Методики интервенционного лечения СВТ общепризнаны. У детей важно применять максимально щадящий протокол радиочастотных воздействий.

При пароксизмальной СВТ эффективность медикаментозной базисной терапии оценивают не ранее чем через 3–6 мес. Положительная динамика со стороны симптомов появляется последовательно и имеет определённые закономерности. Первоначально происходит изменение циркадности в возникновении приступов тахикардии: наиболее неблагоприятные ночные и вечерние пароксизмы сменяются дневными или утренними. Затем изменяется характер купирования приступов СВТ: приступы, ранее купирующиеся только на фоне в/в введения антиаритмических препаратов, становятся подверженными купированию вагальными пробами. И, наконец, происходит уменьшение длительности и частоты приступов, за этим следует исчезновение пароксизмов.

Эффективность радиочастотной катетерной абляции оценивают интраоперационно на основании специальных электрофизиологических критериев, а также в раннем и отдалённом послеоперационном периоде на основании исчезновения приступов как в раннем, так и в позднем периоде, и невозможности спровоцировать возникновение пароксизма тахикардии прежней морфологии при проведении специального протокола чреспищеводной стимуляции предсердий. Исследование проводят не ранее чем через 3 мес после интервенционного лечения. В случаях интервенционного лечения при воздействии в области, близкой анатомически к структурам нормальной проводящей системы сердца, может возникнуть полная поперечная блокада, что приведёт к необходимости имплантации электрокардиостимулятора. Вероятность развития этого осложнения при современных технологиях проведения данной процедуры мала. При локализации электрофизиологического субстрата СВТ субэпикардиально, в непосредственной близости от структур основной проводящей системы сердца, коронарных артерий, выполнение процедуры радиочастотной катетерной абляции может быть расценено как неце-

лесообразное из-за опасности развития осложнений. В этих случаях основной акцент следует ставить на медикаментозной терапии — сочетании базисной и антиаритмической терапии, при неэффективности такого лечения прогноз расценивают как неблагоприятный.

Желудочковые аритмии

К желудочковым аритмиям относят желудочковую экстра- и парасистолию, замещающие ритмы, ускоренный желудочковый ритм, желудочковую тахикардию и фибрилляцию желудочков. Они менее распространены в детском возрасте, чем суправентрикулярные, и чаще сопряжены с развитием угрожающих жизни осложнений, в том числе внезапной сердечной смерти. Желудочковые аритмии встречают у детей с органической патологией сердца и с анатомически нормальным сердцем, они могут быть следствием первичных электрических заболеваний (синдром удлинённого интервала *Q–T*, синдром Бругада и др.), возникают после хирургических вмешательств у детей с врождёнными пороками сердца (инцизионные аритмии, аритмии вследствие повышения давления в желудочках сердца). Принципиальные электрофизиологические механизмы желудочковых аритмий аналогичны таковым при СВТ: *re-entry*, аномальный автоматизм и триггерная активность.

ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ЭКСТРАСИСТОЛИЯ

Желудочковая экстрасистолия (ЖЭ) — преждевременные по отношению к основному ритму возбуждения, исходящие из миокарда желудочков. ЖЭ нарушают правильность сердечного ритма из-за преждевременности сокращений желудочков, постэкстрасистолических пауз и связанной с этим асинхронностью возбуждения миокарда. ЖЭ нередко бывают гемодинамически неэффективны или сопровождаются снижением сердечного выброса. Прогноз ЖЭ зависит от наличия или отсутствия органической патологии сердца, электрофизиологических характеристик экстрасистолии (частоты, степени преждевременности, локализации), а также от способности ЖЭ оказывать отрицательное влияние на кровообращение — гемодинамической эффективности ЖЭ.

Эпидемиология

Частота ЖЭ зависит от способа их выявления. При ЭКГ единичные ЖЭ обнаруживают у 0,8% новорождённых и у 2,2% подростков, а при холтеровском мониторировании — у 18% новорождённых и 50% подростков без органических заболеваний сердца.

Классификация

Желудочковые экстрасистолии (ЖЭ) разделяют в зависимости от локализации на правожелудочковые (наиболее часто у детей из выводного отдела) и левожелудочковые. По частоте возникновения ЖЭ подразделяют следующим образом: менее 30 в час, 30–100 в час, 100–600 в час, более 600 в час (или до 5 за минуту), 5–10 за минуту, более 10 за минуту; или до 15 000 за 24 ч и более 15 000 за 24 ч. ЖЭ с частотой возникновения более 5 за минуту (по данным ЭКГ) или более 300 в час (по данным холтеровского мониторирования) считают частыми. Критическими с точки зрения оценки вероятности развития вторичных аритмогенных изменений в миокарде у детей принято считать ЖЭ с частотой регистрации по данным холтеровского мониторирования более 15 000 за сутки.

По морфологии выделяют мономорфные ЖЭ (одна морфология желудочкового комплекса) и полиморфные (более одной морфологии желудочкового комплекса); по плотности экстрасистолии — одиночные ЖЭ и спаренные (парные); по периодичности — спорадические и регулярные; по времени возникновения и степени

преждевременности — ранние, поздние и интерполированные. С учётом циркадной представленности ЖЭ классифицируют на дневную, ночную и смешанную.

Клиническая картина и диагностика

В большинстве случаев идиопатическая ЖЭ протекает бессимптомно. Около 15% детей старшего возраста с частой ЖЭ описывают «перебои» или «провалы», «пропущенные удары» в сердечном ритме. Среди других симптомов — жалобы астеновегетативного характера, отражающие дисфункцию симпатического или парасимпатического отдела вегетативной нервной системы (быстрая утомляемость, нарушения сна, головные боли, внезапные приступы слабости, головокружения, плохая переносимость транспорта, кардиалгии). При ЖЭ, развившейся на фоне органической патологии сердца, выраженность клинических симптомов зависит от основного заболевания. Электрокардиографические критерии ЖЭ — наличие преждевременных сокращений желудочков с деформированным широким комплексом *QRS* (более 60 мс у детей до 1 года, более 90 мс у детей от 1 года до 3 лет, более 100 мс у детей 3–10 лет, более 120 мс у детей старше 10 лет), резко отличающимся по морфологии от основного синусового ритма. Зубцы *P* отсутствуют или инвертированы и регистрируются после желудочкового комплекса, сегмент *ST* и зубец *T* дискордантны экстрасистолическому комплексу *QRS*, возможно наличие сливных комплексов. Желудочковые комплексы могут быть почти не расширены или расширены незначительно при ЖЭ из основания высоко расположенного задненижнего разветвления левой ножки пучка Гиса или с участием макро-*re-entry* по ножкам пучка Гиса.

Топическую неинвазивную диагностику ЖЭ по данным ЭКГ проводят на основании ряда алгоритмов. Правожелудочковые экстрасистолы характеризуются морфологией желудочкового комплекса по типу блокады левой ножки пучка Гиса, левожелудочковые — по типу блокады правой ножки пучка Гиса. Это правило имеет исключения, обусловленные тем, что данные ЭКГ отражают в большей степени субэпикардиальные электрофизиологические процессы, а экстрасистолы, исходящие из зон, расположенных эндокардиально, могут изменять свою морфологию, преодолевая значительное расстояние от эндокарда к эпикарду. Наиболее неблагоприятны нагрузочные (симпатозависимые), а также ранние и сверхранние ЖЭ, накладывающиеся на нисходящее колено зубца *T*, его вершину или восходящее колено, иногда на конец сегмента *ST* предшествующего нормального комплекса *QRS*.

Лечение

Дети с ЖЭ, как правило, не нуждаются в неотложной терапии. Дети с редкой ЖЭ в отсутствие данных за органическое поражение сердца, нарушение центральной гемодинамики не нуждаются в лечении. Им необходимо динамическое наблюдение не реже 1 раза в год, а при наличии клинических симптомов рекомендовано проведение холтеровского мониторирования 1 раз в год. Интервенционное лечение не показано.

При частой идиопатической ЖЭ необходимо контролировать состояние центральной гемодинамики, изменение которой в виде снижения фракции выброса и нарастания дилатации полостей сердца, считают показанием к интервенционному лечению.

Медикаментозная терапия вагозависимых ЖЭ включает коррекцию нейровегетативных нарушений. При выявлении признаков диастолической дисфункции миокарда по данным ЭхоКГ, нарушений процесса реполяризации по данным ЭКГ или стресс-тестов рекомендована метаболическая и антиоксидантная терапия. Детям с ЖЭ на фоне заболеваний сердца показано лечение основного заболевания, коррекция метаболических нарушений в миокарде, гипокалиемии и гипомагниемии.

Показание к интервенционному лечению (радиочастотной катетерной абляции) или антиаритмической терапии (при невозможности проведения радиочастотной катетерной абляции) у детей с ЖЭ — частая (более 15 000 ЖЭ в сутки) экстрасистолия, сопровождающаяся развитием аритмогенной дисфункции. У детей важно применять максимально щадящий протокол радиочастотных воздействий. В ближайшем послеоперационном периоде рекомендуют проведение контрольного эхокардиографического исследования, холтеровского мониторирования. Преимущество в назначении антиаритмической терапии отдают β-блокаторам, они снижают риск возникновения желудочковых тахикардий и фибрилляций желудочков, не ухудшают функцию миокарда при недостаточности кровообращения. Подбор антиаритмических препаратов проводят под контролем данных ЭКГ и холтеровского мониторирования с учётом доз насыщения и циркадного характера аритмии. Максимум терапевтического действия препарата целесообразно рассчитывать с учётом того, в какие периоды суток максимально выражена ЖЭ. Исключение составляют препараты длительного действия и амиодарон. При наличии в анамнезе указаний на возможную связь аритмии с инфекционным заболеванием однократно проводят курс лечения НПВП. В случае присоединения симптомов недостаточности кровообращения назначают ингибиторы АПФ.

Прогноз у детей с ЖЭ на фоне органической патологии сердца зависит от эффективности лечения основного заболевания и степени контроля аритмии. Критерии благоприятного прогноза: мономорфная ЖЭ, подавляющаяся при физической нагрузке, гемодинамически стабильная (эффективная), не ассоциированная с органической патологией сердца.

ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ

Желудочковая тахикардия (ЖТ) занимает особое место в аритмологии, так как имеет широкую вариабельность клинических проявлений и в части случаев — высокую вероятность неблагоприятного прогноза. Многие ЖТ сопряжены с высоким риском развития фибрилляции желудочков и, следовательно, внезапной сердечной смерти. Под ЖТ принимают желудочковый ритм с ЧСС 120–250 в минуту, состоящий из трёх или более последовательных желудочковых комплексов. Желудочковый комплекс, как правило, широкий, деформированный, часто выявляют АВ-диссоциацию, иногда ретроградную активацию предсердий с проведением 1:1. Наиболее неблагоприятно течение ЖТ бывает у новорождённых, больных с синдромом удлинённого интервала *Q–T*, органическими заболеваниями сердца. В отсутствие органической патологии течение аритмии в большинстве случаев достаточно долго бывает благоприятным, однако при длительном сохранении ЖТ в детском возрасте регистрируют нарастание вторичных по отношению к аритмии нарушений гемодинамики, что сопряжено с развитием недостаточности кровообращения и ухудшением прогноза.

Эпидемиология

Для педиатрической популяции ЖТ — относительно редкая аритмия. Распространённость её в детском возрасте не изучена. Среди всех аритмий у детей её встречают с частотой до 6%. ЖТ соотносится с СВТ как 1:70.

Классификация

Электрофизиологическая классификация ЖТ включает топическую локализацию аритмии (левожелудочковая, правожелудочковая, фасцикулярная), её механизм (*re-entry*, эктопия, триггерная активность) и морфологию (мономорфная, полиморфная, двунаправленная). По классификации Лауна ЖТ следует относить к IVB–V градациям желудочковых нарушений ритма. Клинико-электрокардиографическая классификация ЖТ включает разделение на пароксизмальную и непароксизмальную; устойчивую и неустойчивую (устойчивой считают ЖТ продолжительностью

более 30 с, в педиатрии — более 10 с); полиморфную (несколько морфологий желудочкового комплекса) и мономорфную; идиопатическую (в отсутствие признаков структурной патологии сердца и клинических синдромов) и ЖТ на фоне органического поражения миокарда; относительно гемодинамически стабильную и нестабильную; право- и левожелудочковую.

Фибрилляция желудочков — хаотическое асинхронное возбуждение отдельных мышечных волокон или небольших групп волокон. Эта угрожающая жизни желудочковая аритмия ведёт к остановке сердца и прекращению кровообращения.

Этиология

У детей ЖТ нередко обусловлены органическими поражениям сердца: ДКМП, миокардитами, аритмогенной дисплазией правого желудочка, опухолями сердца, ишемическими поражениями у больных с аномалиями отхождения коронарных артерий, анатомическими причинами после хирургической коррекции врождённых пороков сердца. Среди других причин возникновения желудочковых тахикардий могут быть феохромоцитома, передозировка сердечных гликозидов и антиаритмических препаратов. Более чем в 70% случаев желудочковую тахикардию у детей расценивают как идиопатическую.

Клиническая картина

Выраженность клинических симптомов зависит от наличия или отсутствия органической патологии сердца, возраста, клинического варианта ЖТ и свойств электрофизиологического субстрата аритмии. У больных с органическими поражениями сердца тахикардия, как правило, сопровождается симптомами недостаточности кровообращения, дети ощущают перебои в области сердца (непароксизмальная ЖТ). Пароксизмальная ЖТ сопровождается ощущениями сердцебиений, появлением дискомфорта в грудной клетке, нередко слабостью, головокружением, чувством страха, при длительном приступе развиваются симптомы недостаточности кровообращения. В части случаев приступ сопровождается потерей сознания. Новорождённые нередко демонстрируют тахипноэ, одышку, бледность или цианоз кожных покровов, вялость, слабость, увеличение печени и отёки. Дети старшего возраста, страдающие идиопатической непароксизмальной ЖТ, нередко не испытывают симптомов или, несмотря на наличие непароксизмальной устойчивой ЖТ, имеют минимальные клинические проявления. В семьях детей с угрожающими жизни аритмиями отмечена высокая частота случаев внезапной смерти в молодом (до 40 лет) возрасте.

Диагностика

Электрокардиографические признаки ЖТ довольно специфичны. Ритм тахикардии превышает синусовый по частоте минимум на 10%. Ширина желудочкового комплекса у новорождённых и детей раннего возраста составляет 0,06–0,11 с, а у детей старше 3 лет — всегда больше 0,09 с. Морфология *QRS* всегда отличается от таковой на синусовом ритме с нормальным проведением на желудочки и, как правило, совпадает с морфологией *QRS* желудочковых экстрасистол. Выявление зубца *P* возможно в трёх вариантах:

- ✧ отрицательный ретроградный, следующий за комплексом *QRS*;
- ✧ не определяется;
- ✧ обычный синусовой с частотой реже, чем желудочковые комплексы.

Интервал *R–R* регулярный, но может быть нерегулярным при синусовых «захватах». Silks и Garson предложили критерии «преимущественного» диагноза ЖТ в детском возрасте:

- ✧ наличие АВ-диссоциации, присутствующей у большинства детей с ЖТ;
- ✧ при наличии ретроградной активации предсердий 1:1 зубец *P* следует за каждым комплексом *QRS*;

- ✧ периодически регистрируют сливные комплексы или синусовые захваты;
- ✧ частота ритма тахикардии составляет 167–500 в минуту и не должна превышать 250 в минуту.

ЭКГ-критерии фибрилляции желудочков — непрерывные волны различной формы и амплитуды с частотой 200–300 в минуту (крупноволновая фибрилляция) или 400–600 в минуту (мелковолновая фибрилляция). Электрофизиологически миокард при фибрилляции желудочков фрагментирован на множество зон, находящихся в разных фазах возбуждения и восстановления электрической активности.

Лечение

В неотложной терапии нуждаются дети с гемодинамически нестабильной ЖТ, устойчивой пароксизмальной ЖТ и фибрилляцией желудочков. Лидокаин вводят в/в медленно в дозе 1 мг/кг каждые 5 мин (максимально — 3 введения) или в растворе 20–50 мкг/кг в минуту до появления клинического эффекта. Применяют также амиодарон (в/в медленно, затем капельно в дозе 5–10 мг/кг) и магния сульфат (в/в 25–50 мг/кг однократно). Проведение реанимационных мероприятий желательно под контролем данных ЭКГ.

В случаях неэффективности экстренной антиаритмической терапии ЖТ, нарастания сердечной недостаточности показана кардиоверсия. Её у детей проводят с начальным разрядом 2 Дж/кг, при сохранении пароксизма разряд увеличивают до 4 Дж/кг, через некоторое время можно повторить разряд 4 Дж/кг.

Для купирования пароксизмов ЖТ у детей применяют прокаинамид и пропранолол. У детей с фасцикулярной ЖТ при купировании пароксизма тахикардии эффективны антиаритмические препараты IV класса. Дети с непароксизмальной устойчивой ЖТ в отсутствие нарушения центральной гемодинамики нуждаются в проведении постоянной антиаритмической терапии препаратами I–IV классов. При мономорфной ЖТ для восстановления ритма используют монотерапию одним из антиаритмических препаратов. Следует учитывать, что в детском возрасте частота развития побочных эффектов и осложнений, в том числе проаритмических эффектов, выше, чем у взрослых. Это диктует необходимость тщательной оценки показаний и применения сопутствующей метаболической и вегетотропной терапии. Показаниями к интервенционному лечению считают наличие у больного клинических симптомов и признаки миокардиальной дисфункции. В случаях невозможности прибегнуть к интервенционному лечению (повышенный риск интраоперационных осложнений) назначают антиаритмические препараты. При пароксизмальных формах ЖТ предпочтительно проведение интервенционных методов лечения.

При ЖТ, развившейся вследствие миокардита или аутоиммунного поражения миокарда, проводят однократно курс противовоспалительной/иммуносупрессивной терапии преднизолоном. Назначают курсы лечения НПВП, метаболические препараты и антиоксиданты. Антиаритмическую терапию проводят аналогично лечению мономорфной ЖТ у детей без органического поражения миокарда. С целью улучшения гемодинамических показателей при хронической недостаточности кровообращения применяют ингибиторы АПФ.

При осложнении ЖТ развитием отёка лёгких проводят синдромную терапию, назначают антикоагулянты.

Развитие синкопальных приступов на фоне терапии, критической синусовой брадикардии, ограничивающей возможности последующей антиаритмической терапии, а также сохранение на фоне лечения высокой степени риска развития внезапной сердечной смерти (оценивают по концентрации индивидуальных факторов риска) — требуют интервенционного лечения.

Прогноз

Прогноз у детей с мономорфной ЖТ в отсутствие органической патологии относительно благоприятный. При наличии органических изменений сердечно-сосудистой системы прогноз ЖТ зависит от результатов лечения основного заболевания и контроля аритмии. При полиморфной ЖТ отдалённый прогноз расценивается как неблагоприятный, однако внедрение в практику интервенционных методов лечения позволяет увеличить резервы терапии. У детей с СУИQ–T прогноз зависит от молекулярно-генетического варианта заболевания и эффективности комплексной терапии с точки зрения снижения числа и выраженности модифицируемых факторов риска синкопе и внезапной сердечной смерти.

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕКТРИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА

Первичные электрические заболевания сердца — патологические состояния с высоким риском внезапной смерти вследствие угрожающих жизни желудочковых аритмий, развивающихся у лиц с анатомически нормальным сердцем. Они объединены в группу «первичные электрические заболевания сердца» и обозначают врождённые сердечные каналопатии. К этой группе патологических состояний в настоящее время относят врождённые синдромы удлинённого интервала *Q–T* (СУИQ–T), катехоламинергическую желудочковую тахикардию, синдром Бругада, синдром укороченного интервала *Q–T*. Каждая из этих сердечных каналопатий обусловлена специфическими мутациями в генах, кодирующих структуру белков ионных сердечных каналов, ответственных за трансмембранный транспорт ионов, регулирующих внутриклеточный электрический заряд кардиомиоцитов. Первичные электрические заболевания сердца ответственны за большую часть внезапной сердечной смерти у лиц с анатомически нормальным сердцем. Они, как правило, манифестируют в молодом возрасте (за исключением синдрома Бругада) и имеют определённые фенотипические и генотипические черты. Основа своевременной диагностики этих состояний — ЭКГ-скрининг, оптимально его следует выполнять в возрасте до 3 лет (выявление патологических ЭКГ-феноменов). Кроме того, большое диагностическое значение имеют ЭКГ-обследование членов семей из групп риска и углублённое обследование больных с повторными синкопе. Рекомендовано обязательное обследование всех прямых родственников I–II степени родства пробандов с первичными электрическими заболеваниями сердца и проведение стресс-тестов при наличии в анамнезе у пациента ассоциированных с физической нагрузкой жалоб — головокружений, синкопе или сердцебиений.

Наследственный синдром удлинённого интервала *Q–T*

Наследственный синдром удлинённого интервала *Q–T* — генетически гетерогенная патология с высоким риском внезапной сердечной смерти.

Эпидемиология

Синдром встречают с частотой 1:5000. Имея относительно невысокую распространённость в детской популяции, в отсутствие адекватной терапии, синдром сопровождается высокой летальностью, достигающей 70% уже в первый год с момента появления клинических симптомов. Характерные признаки синдрома — удлинение интервала *Q–T* на ЭКГ [корригированный интервал *Q–T* (*Q–Tc*) более 440 мс], аномалии морфологии реполяризации желудочков (альтернация зубца *T*), синкопальные состояния и семейная концентрация патологии и случаев внезапной сердечной смерти в результате угрожающих жизни желудочковых аритмий.

Этиология

Аутосомно-рецессивная форма СУИ Q–T — синдром Джервелла–Ланге–Нильсена — был открыт в 1957 г., его встречают редко. Удлинение интервала *Q–T* и риск внезапной сердечной смерти вследствие развития жизнеопасных аритмий ассоциируется при этом синдроме с врождённой глухотой. Более распространена

аутосомно-доминантная форма — синдром Романо–Уорда, он имеет изолированный «сердечный» фенотип. В настоящее время выделено 10 молекулярно-генетических вариантов синдрома (LQ–*T* 1-10). Наряду с общими характеристиками в виде значительного удлинения интервала *Q–T* на ЭКГ, приступов потери сознания на фоне угрожающих жизни аритмий и случаев внезапной смерти в семьях, эти варианты имеют клинико-электрокардиографические особенности, обусловленные спецификой электролитных нарушений, вызванных изменениями в генах, модулирующих функциональную активность сердечных ионных каналов. Наиболее распространён LQ–*T*1, на его долю приходится до 70% случаев СУИQ–T. Далее следуют LQ–*T*2 и LQ–*T*3. СУИQ–T может быть обусловлен мутациями генов, регулирующих функции калиевых или натриевых каналов, а также мембранных компонентов. Мутации ведут как к потере функций калиевых каналов с задержкой реполяризации, так и к усилению функций натриевых или кальциевых каналов, отвечающих за задержку токов реполяризации. Генетическая гетерогенность синдрома до настоящего времени изучена не полностью. Больные с СУИQ–T могут длительно стоять на учёте у невропатолога с диагнозом «эпилепсия». До настоящего времени нередки ситуации выявления семейного варианта СУИQ–T только после внезапной смерти одного из членов семьи во время 1-го в жизни приступа потери сознания.

Клиническая картина и диагностика

Приступы потери сознания у больных с синдромом удлинённого интервала *Q–T* вызваны злокачественной аритмией — тахикардией типа «пируэт» или фибрилляцией желудочков. Стрессорные воздействия, такие как эмоциональное возбуждение и высокая физическая активность, становятся аритмогенными факторами для больных с этим с синдромом. Всех больных, хотя бы раз в жизни имевших синкопе, следует отнести к группе повышенного риска внезапной сердечной смерти. Частота рецидивов угрожающих жизни желудочковых аритмий лежит в пределах 3–5% в год. У детей, переживших подростковый период, заболевание приобретает менее злокачественное течение: частота синкопе с возрастом уменьшается. Продолжительность потери сознания во время приступов у больных молодого возраста составляет, как правило, 1–2 мин, но в отдельных случаях может достигать и 20 мин. У 50% больных с синкопальной формой приступ сопровождается судорогами тонико-клонического характера с непроизвольным мочеиспусканием, реже — дефекацией. Наличие судорог считают безусловным критерием тяжести синкопе, поскольку известно, что бессознательное состояние сопровождается судорогами только при достаточно продолжительной и глубокой ишемии мозга. Частота и количество синкопе — критерии тяжести заболевания, однако обращает на себя внимание тот факт, что смерть может наступить и во время 1-го приступа потери сознания. Это диктует необходимость определения степени риска внезапной смерти у больных как с синкопальной, так и с бессинкопальной формой синдрома. Синкопальные состояния при СУИQ–T вследствие наличия судорожного компонента следует дифференцировать от эпилептических приступов. Основным отличительным признаком следует считать быстрое восстановление сознания и хорошую степень ориентации после окончания приступа.

Лечение

Лечение больных с синкопальной формой первичного СУИQ–T заключается в максимальном исключении триггеров угрожающих жизни аритмий, специфических для каждого больного, а также исключение препаратов, способных удлинять интервал *Q–T* (список выдают пациентам при выписке из стационара), а также обязательное длительное (пожизненное) назначение антиаритмического препарата. Препарат 1-го выбора — β-блокатор (пропранолол, атенолол, метопролол или надолол). При LQ–*T*3 β-блокаторы следует применять с осторожностью под контролем ЧСС, так как выраженное снижение частоты сердечного ритма повы-

шает дисперсию реполяризации и может облегчать возникновение тахикардии типа «пируэт» при этом варианте синдрома. Терапию LQ–T2 было предложено усиливать назначением препаратов калия (содержание электролита в плазме крови желательно поддерживать на максимально допустимом уровне) в сочетании с калийсберегающими диуретиками. При LQ–T3 показано назначение мексилетина® (антиаритмического препарата IB класса) — блокатора натриевых каналов. В комбинированной антиаритмической терапии при сохранении синкопе на фоне монотерапии антиаритмическим препаратом у детей может быть эффективным назначение противосудорожного препарата карбамазепина. Препарат также оказывает влияние на инактивацию натриевых каналов — механизм реализации 3-го варианта синдрома. С целью стабилизации эмоционального фона при повышенной тревожности, провокации синкопальных состояний эмоциональным возбуждением подключают аминофенилмасляную кислоту (фенибут▲).

Генотип, оказывающий большое влияние на прогноз СУИQ–T, — независимый предиктор внезапной аритмической смерти наряду с выраженным удлинением *Q–Tc* (более 500 мс), повторными синкопальными состояниями и клинической смертью в анамнезе.

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора показана больным с высоким риском внезапной аритмической смерти (клиническая смерть в анамнезе или повторные синкопе на фоне антиаритмической терапии). Как правило, при имплантации современного антиаритмического устройства наряду с функциями дефибриллятора используют функции электрокардиостимуляции.

Полиморфная желудочковая тахикардия

Полиморфная желудочковая тахикардия (катехоламинергическая) — злокачественная аритмия, обусловленная наличием ЖТ как минимум двух морфологий и индуцируемая физической нагрузкой или введением изопротеренола℞. Она сопровождается синкопальными состояниями, имеет высокий риск внезапной аритмической смерти. Семейный вариант полиморфной катехоламинергической ЖТ предположительно считают наследственным заболеванием.

Клиническая картина

Приступы полиморфной ЖТ провоцируются эмоциональным или физическим стрессом, а также плаванием. Более чем в 30% случаев синкопе сопровождаются судорогами, что обусловливает позднюю диагностику. Эти больные, так же как и пациенты с СУИ Q–T, длительно стоят на учёте у невропатолога и получают противосудорожную терапию. На ЭКГ вне приступа, как правило, регистрируют брадикардию и нормальные значения *Q–Tc*. Реакция на стресс-тест бывает в высокой степени воспроизводимой, а сам тест служит ключевым в диагностике заболевания, так как с высокой вероятностью провоцирует в этой группе полиморфной ЖТ. Для больных характерно прогрессивное нарастание аритмических симптомов — от единичной мономорфной желудочковой экстрасистолии к бигимении, полиморфной экстрасистолии и полиморфной ЖТ. В отсутствие лечения смертность при этом заболевании очень высока, она достигает 30–50% к возрасту 30 лет. При этом чем раньше наступила клиническая манифестация заболевания, тем более высок риск внезапной аритмической смерти.

Лечение

β-Блокаторы [надолол, бисопролол (конкор▲), атенолол, пропранолол] — обязательный компонент медикаментозной терапии больных с полиморфной ЖТ, они существенно снижают риск внезапной смерти. Дозы этих препаратов должны быть в 2 раза выше назначаемых больным с СУИQ–T. Наиболее эффективный препарат — надолол. Нередко одного антиаритмического препарата недостаточно. Как правило, у таких больных бывает эффективна только комбинированная антиаритмическая терапия. К β-блокатору добавляют ещё один антиаритмический препарат с

учётом его возможного действия на триггерные факторы, такие как суправентрикулярные аритмии. В качестве 2-го антиаритмического препарата у лиц молодого возраста эффективными могут быть мексилетин® в дозе 5 мг/кг в сутки, лаппаконитина гидробромид в дозе 1 мг/кг в сутки, пропафенон в дозе 5 мг/кг в сутки, амиодарон в дозе 5–7 мг/кг в сутки, верапамил в дозе 2 мг/кг в сутки или диэтиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин (этацизин▲) в дозе 1–2 мг/кг в сутки. С антиаритимической целью в комплексной терапии у детей может быть эффективен карбамазепин. Подбор антиаритмического препарата проводят под контролем данных ЭКГ и холтеровского мониторирования с учётом доз насыщения. Максимум терапевтического действия препарата целесообразно рассчитывать с учётом того, в какие периоды суток наиболее выражена ЖТ. Исключение составляют препараты длительного действия и амиодарон. Поддерживающую дозу антиаритмического препарата определяют индивидуально. При увеличении продолжительности интервала *Q–T* более чем на 25% исходной препараты III класса отменяют. Метаболическая терапия включает антигипоксанты и антиоксиданты. Применяют также ингибиторы АПФ, улучшающие гемодинамические показатели при хронической недостаточности кровообращения.

Развитие синкопальных приступов на фоне терапии, критической синусовой брадикардии, ограничивающей возможности последующей антиаритмической терапии, а также сохранение на фоне лечения высокой степени риска развития внезапной аритмической смерти (оценивают по концентрации индивидуальных факторов риска) — показания к проведению интервенционного лечения. Имплантацию кардиовертера-дефибриллятора проводят детям с синкопальными вариантами полиморфной ЖТ, если антиаритмическая терапия не позволяет предотвратить развитие полиморфной ЖТ. При выявлении триггерных факторов развития ЖТ подключают режимы их контроля в имплантированных устройствах (режим антитахикардитической стимуляции и др.). В случаях тяжёлого рецидивирующего течения ЖТ следует обсуждать вопрос о целесообразности радиочастотной катетерной абляции источника ЖТ или триггерных аритмических зон. Имплантацию не проводят больным с частыми эпизодами ЖТ или при развитии у больных с ЖТ частых эпизодов суправентрикулярной аритмии с высокой частотой ритма (более 200 в минуту), так как в этом случае возможны необоснованные срабатывания антиаритмического имплантированного устройства на суправентрикулярную тахиаритмию. В тяжёлых случаях необходимо максимально использовать все возможные ресурсы антиаритмической терапии (сочетанное назначение надолола и мексилетина®), в последние годы доказана эффективность левосторонней симпатэктомии.

Синдром Бругада

Синдром Бругада относят к первичным электрическим заболеваниям сердца с высоким риском внезапной аритмической смерти. При этом синдроме присутствуют задержка проведения по правому желудочку (блокада правой ножки пучка Гиса), подъём сегмента *ST* в правых прекордиальных отведениях (V_1–V_3) на ЭКГ покоя и высокая частота фибрилляции желудочков и внезапной смерти, преимущественно в ночное время.

Эпидемиология

Принято считать, что синдром диагностируют с частотой от 4 до 12% среди всех случаев внезапной сердечной смерти. Синдром Бругада в 8–10 раз чаще встречают у лиц мужского пола.

Этиология

У 15–20% больных с синдромом Бругада обнаружена мутация в гене натриевых каналов SCN5A. У большинства пациентов генетическая природа фенотипа синдрома Бругада всё ещё остается невыясненной.

Клиническая картина и диагностика

Критериями диагностики синдрома Бругада считают сочетание обязательного выявления сводчатого (англ. *coved*) подъёма сегмента *ST* (тип 1 синдрома) хотя бы в одном из правых прекордиальных отведений (V_1–V_3) на ЭКГ покоя или во время пробы с блокатором натриевых каналов с одним из следующих клинических признаков:

- документированные эпизоды фибрилляции желудочков;
- полиморфная желудочковая тахикардия;
- случаи внезапной смерти в семье в возрасте до 45 лет;
- наличие фенотипа синдрома Бругада (тип 1) у членов семьи;
- индуцирование фибрилляции желудочков при стандартном протоколе программированной стимуляции желудочков;
- синкопальные состояния или ночные приступы резкого нарушения дыхания.

Лиц с ЭКГ-феноменом типа 1 следует наблюдать как пациентов с идиопатическим ЭКГ-паттерном, а не синдромом Бругада. Таким образом, термином «синдром Бругада» в настоящее время обозначают только сочетание типа 1 с одним из вышеперечисленных клинико-анамнестических факторов.

Первые симптомы, как правило, появляются на 4-м десятилетии жизни. Внезапную смерть и срабатывания дефибриллятора у больных преимущественно регистрируют в ночное время, что свидетельствует в пользу значения повышенных парасимпатических влияний. Однако синдром может манифестировать и в детском возрасте. Симптомы могут появляться во время повышения температуры тела. При выявлении в детском возрасте сочетания спонтанного типа 1 ЭКГ-феномена Бругада с приступами потери сознания диагностируют синдром Бругада и рекомендуют имплантацию кардиовертера-дефибриллятора с последующим назначением хинидина.

Лечение

Существующие в настоящее время рекомендации по лечению включают назначение хинидина в дозе 300–600 мг/сут и выше. Изопротеренол[R] также показан как эффективный препарат, способный подавить «электрический шторм» у больных с синдромом Бругада. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора — единственный эффективный метод профилактики внезапной смерти. Больных, имеющих симптомы, однозначно следует рассматривать как кандидатов на имплантацию. В отношении бессимптомных пациентов показаниями к имплантации считают следующие:

- индуцирование фибрилляции желудочков при проведении электрофизиологического исследования в сочетании со спонтанным или зарегистрированным при пробе с блокатором натриевых каналов типом 1 ЭКГ-феномена Бругада;
- индуцированный при пробе феномен Бругада типа 1 в сочетании с наличием в семье случаев внезапной смерти у лиц молодого возраста.

Лицам, имеющим ЭКГ-феномен Бругада (тип 1), индуцированный при пробах в отсутствие симптомов и случаев внезапной аритмической смерти в семье, необходимо наблюдение. Проведение электрофизиологического исследования и имплантация кардиовертера-дефибриллятора в этих случаях не показаны.

Оптимальная стратегия профилактики внезапной аритмической смерти у больных с первичными электрическими заболеваниями сердца — определение базового риска (модифицируемые и немодифицируемые факторы и маркёры риска) и последующий мониторинг больных в соответствии с индивидуальным профилем риска.

Брадиаритмии

Брадиаритмии в детском возрасте представлены синусовой брадикардией, синдромом слабости синусового узла и АВ-блокадами II–III степени.

СИНДРОМ СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА

Синдром слабости синусового узла (СССУ) — одно из наиболее полиморфных нарушений ритма сердца у детей, сопряжённых с риском развития синкопальных состояний.

Основу синдрома составляют изменения функционального состояния основного источника сердечного ритма, который в силу различных причин не может с определённого момента полноценно выполнять роль ведущего пейсмекера и осуществлять контроль за водителем ритма.

Код по МКБ-10

В МКБ 10 СССУ соответствует код I49.5 в рубрике «Нарушения сердечного ритма».

Эпидемиология

Распространённость СССУ в детском возрасте достаточно высока и составляет, по данным разных авторов, от 1,5 до 5 на 1000, достигая 1% среди больных с кардиологической патологией. В хирургических клиниках с СССУ связывают около 10% всех нарушений сердечного ритма. На долю СССУ приходится до 30% всех нарушений сердечного ритма у детей. До 50% больных, нуждающихся в установке электрокардиостимулятора, имеют те или иные нарушения функций синусового узла (СУ). При обследовании считающихся здоровыми детей признаки нарушения функций СУ при стандартной ЭКГ выявляются у 2%, а при проведении холтеровского мониторирования — у 2,7%. Синусовую брадикардию (наиболее распространённое проявление дисфункции СУ) обнаруживают у 3,5% здоровых школьников. По данным популяционного ЭКГ-скрининга детей России, включающего данные ЭКГ 5441 ребенка, распространённость миграции ритма составляет 1,9%, выскальзывающих и замещающих наджелудочковых ритмов — 0,7%, а синоатриальной блокады — 0,3%. При холтеровском мониторировании детей 1-го года жизни у 19% отмечают выскальзывающие и замещающие идиовентрикулярные ритмы, у 7% — эпизоды остановки синусового узла, у 11% — синоатриальные блокады. Таким образом, те или иные феномены, являющиеся составной частью симптомокомплекса СССУ, распространены в популяции, и довольно значительная часть населения имеет с раннего возраста электрофизиологические особенности, вероятно, предрасполагающие впоследствии к формированию нарушений функций СУ при воздействии различных неблагоприятных факторов.

Этиология

В то время как СССУ у взрослых преимущественно имеет ишемический генез и проявляется мерцательной аритмией, в большинстве случаев у детей он развивается в отсутствие органической патологии сердечно-сосудистой системы. Нарушения водителя ритма в детском возрасте нередко обусловлены вегетативным дисбалансом с преобладанием парасимпатических влияний и возрастной инволюции СУ, как следствие воспалительных поражений миокарда, патологий обмена, аутоиммунного поражения специфическими антителами к проводящей системе сердца. По этиологическим факторам выделяют следующие виды СССУ.

- Синдром слабости синусового узла органической природы (при коллагенозе, кардиомиопатиях, амилоидозе, ишемической болезни сердца, опухолях сердца, хирургических травмах области синусового узла, гормонально-обменных кардиотоксических нарушениях и других патологических состояниях).
- Регуляторные (вагусные) дисфункции синусового узла (вегетативно-сосудистые дистонии с преобладанием парасимпатических влияний на сердце, гиперваготония при повышении внутричерепного давления, отёке мозга, вазовагальные рефлексы при органной патологии).

- Синдром слабости СУ как следствие токсических влияний (антиаритмические препараты, сердечные гликозиды, трициклические антидепрессанты, снотворные средства, отравления карбофосом и другими соединениями, блокирующими холинэстеразу).
- Нарушение функций СУ у детей после хирургических операций на сердце.
- Врождённое нарушение функций СУ.
- Аутоиммунные нарушения функций СУ.
- Идиопатические нарушения (причина не установлена).

В первых четырёх случаях присутствует так называемый вторичный синдром слабости синусового узла, его устранение находится в прямой зависимости от эффективности терапии основного заболевания. Развитие синдрома у детей, перенёсших хирургические операции на сердце, чаще всего имеет прогрессирующий характер и требует интервенционного лечения (имплантация электрокардиостимулятора).

В детской кардиологической практике нередко не удаётся обнаружить какого-либо заболевания, способного вторично привести к нарушению функции СУ. В этих случаях принято говорить о первичном или идиопатическом варианте.

Нередко чрезвычайно трудно провести грань между органическим и функциональным изменением, не имея морфологического подтверждения. Описываемого синдрома это касается в полной мере. Критерием дифференциальной диагностики, помимо степени тяжести поражения, оценка которой нередко достаточно условна, принято считать обратимый и необратимый характер изменений. В течение долгого времени, кроме термина «синдрома слабости синусового узла» широко применяли понятие «дисфункция синусового узла», подразумевая в первом случае необратимость и во втором — обратимость патологического процесса. Можно предполагать, что так называемый идиопатический СССУ у детей представляет собой медленно текущее дегенеративное поражение проводящей системы сердца, при котором наиболее ранние и выраженные изменения происходят, по-видимому, в иннервации синусового узла. Наследственная предрасположенность может касаться как формирования вегетативной патологии, так и первичных электрофизиологических изменений проводящей системы сердца.

Классификация

Наиболее часто в классификациях СССУ предлагали использовать наличие или отсутствие клинических проявлений, ЭКГ-паттерны на стандартной ЭКГ или при проведении холтеровского мониторирования, прирост ЧСС при проведении проб с физической нагрузкой. С начала 90-х годов в детской кардиологической практике применяют разделение этой патологии на клинико-электрокардиографические варианты синдрома слабости синусового узла у детей (табл. 87-1) в зависимости от характера, последовательности нарастания и степени выраженности изменений проводящей системы сердца, с учётом устойчивого сочетания ЭКГ-проявлений, циркадных изменений ритма по данным холтеровского мониторирования, реакции сердечного ритма на нагрузку и сопутствующих поражений проводящей системы сердца.

Таблица. 87-1. Клинико-электрокардиографические варианты синдрома слабости синусового узла у детей (Школьникова М.А., Чернышова Т.В., 1992)

Нарушения функций	
синусового узла	нижележащих уровней проводящей системы сердца
I вариант. Синусовая брадикардия с ЧСС менее чем на 20% ниже допустимой по возрасту, миграция ритма. Паузы ритма при холтеровском мониторировании до 1,5 с. Адекватное учащение синусового ритма при физической нагрузке	Замедление АВ проведения до АВ-блокады I степени. Альтернация АВ-проведения

Окончание табл. 87-1

II вариант. Синоатриальная блокада, выскальзывающие сокращения и ускоренные ритмы. Паузы ритма при холтеровском мониторировании от 1,5 до 2 с. Неадекватный прирост ЧСС при физической нагрузке	АВ диссоциация, АВ-блокада II–III степени
III вариант. Синдром тахикардии-брадикардии. Паузы ритма при холтеровском мониторировании от 1,5 до 2 с	АВ-диссоциация, АВ-блокада II–III степени
IV вариант. Ригидная синусовая брадикардия менее 40 в минуту, эктопические ритмы с единичными синусовыми сокращениями, мерцание-трепетание предсердий. Отсутствие восстановления устойчивого синусового ритма и адекватного его учащения при физической нагрузке. Паузы ритма при холтеровском мониторировании более 2 с	Нарушения АВ и внутрижелудочкового проведения. Вторичное удлинение интервала *Q–T*. Нарушение процесса реполяризации (депрессия сегмента *ST*, снижение амплитуды зубца *T* в левых грудных отведениях)

У детей выделено четыре устойчивых клинико-электрокардиографических варианта нарушения функций СУ:

- ✧ I вариант включает минимальные проявления в виде синусовой брадикардии и миграции ритма;
- ✧ II вариант – замещающие ритмы, остановки синусового узла, синоатриальная блокада на фоне более выраженной депрессии основного ритма;
- ✧ III вариант – сочетание синусовой брадикардии с суправентрикулярной гетеротопной тахикардией;
- ✧ IV вариант – кардионевропатия с ригидной выраженной синусовой брадикардией, множеством замещающих ритмов, асистолиями и нарушением реполяризации миокарда.

Каждый из этих вариантов в достаточно высоком проценте случаев характеризуется присоединением нарушений АВ-проведения. Была подтверждена стадийность формирования нарушений функций СУ у детей: от I ко II (или III, в зависимости от наличия электрофизиологических условий для развития тахиаритмий) и IV вариантам.

Экспериментальными исследованиями В.М. Покровского и соавторов в 2007 г. была получена модель развития СССУ, в которой прогрессивное нарастание выраженности электрокардиографических изменений ассоциировалось с ослаблением влияний центральной нервной системы на ритмогенез. Подтверждено, что снижение функциональных возможностей СУ происходит последовательно. На I стадии появляется миграция ритма, на II – выскальзывающие сокращения, на III формируется синдром тахикардии-брадикардии, а максимальное снижение функциональный активности СУ происходит в условиях значительного снижения центральных влияний и проявляется ригидной брадикардией. Таким образом, этапы прогрессирования нарушения пейсмекерной активности СУ в экспериментальном исследовании точно соответствуют вышеописанным стадиям развития синдрома слабости синусового узла у детей (см. табл. 84-1), что подтверждает научную и клиническую значимость предложенной для педиатрии классификации.

Клиническая картина и диагностика

У половины больных заболевание протекает бессимптомно, и характерные для синдрома слабости синусового узла проявления выявляют случайно. Поводом для обращения к врачу у остальных больных становятся жалобы на синкопальные состояния, головокружения, приступы слабости, ощущение перебоев и болей в области сердца, головные боли. В тех случаях, когда можно было получить зарегистрированные ранее ЭКГ, было установлено, что за 4–5 лет до обращения в клинику дети уже имели как минимум синусовую брадикардию или миграцию водителя ритма. Таким образом, в отсутствие лечения, т.е. при естественном течении заболевания, нарушения функций синусового узла постепенно прогрессируют от синусовой брадикардии и миграции водителя ритма до появления в 40% слу-

чаев синоатриальной блокады, а также заместительных ритмов на фоне полного отказа СУ. Всё это позволяет усомниться в безобидном характере первоначальных электрофизиологических феноменов. У большинства больных в детском возрасте, несмотря на бессимптомное течение, СССУ прогрессирует. Установлена сопряжённость степени поражения СУ и АВ-узла. Такое генерализованное включение различных уровней проводящей системы в патологический процесс обусловлено общностью эмбрионального развития, генетической программы морфогенеза и развития вегетативной иннервации проводящих структур. ЭКГ-проявления синдрома включают широкий спектр нарушений: брадикардию, миграцию ритма, остановки СУ и паузы ритма, синоатриальный блок, выскальзывающие ритмы, суправентрикулярные тахикардии, желудочковые и суправентрикулярные экстрасистолы, нарушения АВ-проведения различной степени.

I вариант синдрома (дисфункция СУ) характеризуется наименее выраженными отклонениями от нормы со стороны ритма и АВ-проведения. До 30% детей предъявляют жалобы на синкопальные или предсинкопальные состояния (вазовагальный механизм обмороков).

При естественном течении на следующем этапе возможно формирование как **II**, так **и III варианта** синдрома слабости СУ. Это зависит от конкретной электрофизиологической ситуации у каждого ребёнка. При наличии латентных дополнительных путей и других условий для формирования аномального электрофизиологического механизма возбуждения миокарда развивается III вариант — синдром тахикардии-брадикардии. Оба варианта (II и III) характеризуются сходными параметрами базисного синусового ритма, включая средние дневные и средние ночные значения ЧСС, продолжительность пауз ритма, реактивность синусового ритма в условиях лекарственных и нагрузочных проб. При каждом из этих вариантов компенсаторно появляются заместительные ритмы. Только в одних случаях они представлены единичными сокращениями или медленными ритмами из нижележащих отделов проводящей системы сердца (II вариант), а в других, как правило, *re-entry* и эктопическими тахикардиями (III вариант).

Для **IV варианта** характерны самые выраженные нарушения. Они проявляются стойкой брадикардией около 40 в минуту и менее, периодами асистолии более 2 с. В части случаев паузы ритма могут достигать 7–8 с и более. У части детей (IV вариант) синусовый ритм не регистрируют или обнаруживают единичные синусовые комплексы. Этот вариант включает постоянную брадикардитическую форму мерцания-трепетания предсердий. В этих случаях для диагностики синдрома важно оценить ЭКГ, записанную на синусовом ритме. Диагноз правомочен при выявлении брадикардии, асистолии или синоатриальной блокады. Практически у всех детей с IV вариантом синдрома отмечают признаки поражения нижележащих отделов проводящей системы сердца и электрическую нестабильность миокарда: удлинение интервала *Q–T*, альтернацию зубца *T*, депрессию сегмента *ST*, желудочковую экстрасистолию. У этой группы детей отмечено наиболее тяжёлое течение синдрома слабости СУ. У 44% детей отмечают головокружения, приступы резкой слабости с затемнением сознания, в 50% случаев они сопровождаются выраженными нарушениями мозгового кровообращения — синкопальными состояниями. В отличие от детей с I вариантом синдрома, приступы потери сознания при IV варианте обусловлены внезапным прекращением или резким замедлением работы сердца — приступы Морганьи–Адамса–Стокса. Они сопровождаются резкой внезапной бледностью, иногда остановкой дыхания, судорогами. Продолжительность приступов составляет от нескольких секунд до нескольких минут. При невозможности купирования они приводят к внезапной сердечной смерти ребёнка. Распространённость поражения, включающего все уровни проводящей системы сердца и рабочий миокард, в условиях грубого нарушения нейровегетативной регуляции ритма сердца позволяет отнести IV вариант к кардионевропатиям.

Лечение

Экстренная терапия при развитии головокружений, синкопальных состояний, выраженной асистолии на фоне брадикардитических нарушений ритма включает введение ваголитических препаратов (атропин) или препаратов с выраженной β-адреномиметической активностью (изопреналин).

Тактика выведения ребёнка из синкопального состояния — непрямой массаж сердца и искусственное дыхание. Показано введение одного из следующих препаратов:

- ✧ эпинефрин в дозе 0,05 мг/год в/м или в/в однократно;
- ✧ изопреналин в/м 0,5–1,0 мл (0,1–0,2 мг) в/м или в/в однократно;
- ✧ атропин 0,1% раствор в/в в дозе 0,01–0,02 мг/кг, не больше 2,0 мг;
- ✧ фенилэфрин 1% раствор в/м 0,1 мл/год жизни (не более 1,0 мл).

При сохранении выраженной брадиаритмии, сопровождающейся симптомами слабости, головокружением, предсинкопальными и синкопальными состояниями, следует доставить ребёнка в стационар, где будет решён вопрос о необходимости проведения электрической стимуляции сердца.

Цели поддерживающей, длительной терапии — предотвратить прогрессирование поражения СУ и развитие осложнений (приступов потери сознания, критической брадиаритмии), снизить степень нарушения функционального состояния СУ.

Основу медикаментозного лечения составляет стимулирующая терапия с широким диапазоном действия, рассасывающая, мембраностабилизирующая и метаболическая терапия. При лечении необходимо учитывать следующие принципы:

- ✧ препараты различных групп назначают в комплексе, а не последовательно;
- ✧ одновременно не следует назначать более трёх препаратов основных групп перорального применения;
- ✧ лечение должно быть длительным (не менее 6 мес при I варианте и не менее 12 мес при более тяжёлых нарушениях функций синусового узла);
- ✧ препараты одной группы при необходимости длительного курса лечения чередуют и назначают циклами по 2–3 мес;
- ✧ все ЛС назначают в общепринятых возрастных дозах;
- ✧ наблюдение за больным должно быть регулярным (не реже 1 раза в 6 мес) и длительным (не менее 1 года) после нормализации ритма;
- ✧ необходимо получить данные обследования или снять ЭКГ у всех родственников I и II степени родства;
- ✧ для контроля эффективности лечения у каждого ребёнка выбирают метод, позволяющий максимально достоверно судить об индивидуальной динамике электрофизиологических нарушений в миокарде.

При всех вариантах синдрома слабости СУ показано назначение адаптогенов и ЛС с ноотропоподобным действием: женьшень, элеутерококка колючего корневища и корни, глутаминовая кислота, гамма-аминомасляная кислота, пиритинол. Используют метаболические ЛС: поливитамины + прочие препараты (витрум бьюти, коэнзим Q10*), карнитин, мельдоний (милдронат*). При высокой представленности заместительного гетеротопного ритма высокой частоты и присоединении аритмогенной дисфункции миокарда у детей с III вариантом синдрома может потребоваться проведение антиаритмической терапии под контролем ЧСС по данным ЭКГ и холтеровского мониторирования. Антиаритмическая терапия противопоказана детям с синкопе в анамнезе, выраженным угнетением функций СУ, наличием большого количества пауз ритма по данным холтеровского мониторирования и/или сопутствующего нарушения АВ-проведения. При IV варианте синдрома стимулирующую и метаболическую терапию проводят более длительно (не менее 6 мес). При выявлении высоких титров аутоантител к клеткам проводящей системы сердца (1:160 и выше) рекомендуют курсы НПВП и гидроксихлорохина (плаквенила*).

После АВ-блокад высокой степени синдром слабости СУ бывает самым частым показанием к постановке кардиостимулятора: на эту операцию приходится от 20 до 50% общего числа имплантаций у взрослых. **Показания I класса** к имплантации электрокардиостимулятора у детей с синдромом слабости СУ:

- ✧ рецидивирование аритмогенных синкопальных приступов на фоне терапии;
- ✧ документированная симптомная брадикардия у больных с синдромом слабости синусового узла с ЧСС ниже критической для данного возраста.

Класс IIa показаний:

- ✧ синдром тахикардии-брадикардии (III вариант синдрома слабости СУ), приводящий к необходимости назначения антиаритмической терапии;
- ✧ бессимптомная синусовая брадикардия с ЧСС в покое менее 35 в минуту и паузами ритма более 3 с у детей с врождёнными аномалиями сердца.

Класс IIб показаний:

- ✧ синкопе, ассоциирующиеся с выраженной брадикардией, без эффекта от проводимой терапии;
- ✧ наличие у ребёнка бессимптомных пауз ритма более 3 с на фоне комплексной медикаментозной терапии, проводимой не менее 3 мес;
- ✧ бессимптомная синусовая брадикардия с ЧСС в покое менее 35 в минуту;
- ✧ бинодальная болезнь с симптомами поражения АВ узла (АВ-блокада II–III степени).

Класс III показаний: симптомная синусовая брадикардия у подростков с паузами ритма менее 3 с и минимальными значениями ЧСС в покое более 40 в минуту.

Принципы оценки эффективности лечения детей с синдромом слабости синусового узла отличаются от таковых при других нарушениях ритма и проводимости. Одно из отличий заключается в необходимости чёткой и достоверной регистрации динамики не только качественных, но и количественных показателей, что обусловлено большим количеством ЭКГ-феноменов практически у каждого больного. В том случае, когда положительная динамика отсутствует, но проявления синдрома не усугубляются, вопреки общепринятым представлениям следует констатировать «условно положительный результат». Последнее положение мы обосновываем прогрессирующим течением заболевания в отсутствие адекватного лечения. Следовательно, стабилизация электрокардиографической картины свидетельствует о приостановлении дальнейшего развития патологического процесса.

Прогноз

Неблагоприятными прогностическими признаками у детей с синдромом слабости СУ считают приступы потери сознания, прогрессирующее снижение средних дневных, максимальных и минимальных дневных и ночных показателей ЧСС по данным холтеровского мониторирования, повышение количества и продолжительности пауз ритма, появление дополнительных нарушений ритма и проводимости, неадекватное повышение ЧСС синусового ритма при проведении пробы с дозированной физической нагрузкой, усугубление или провоцирование при пробах дополнительных нарушений ритма. Прогностически неблагоприятны семейные случаи заболевания. Внезапная сердечная смерть в семьях у прямых родственников в молодом (до 40 лет) возрасте рассматривают как неблагоприятный фактор прогноза.

Глава 88

Сердечная недостаточность

В литературе и клинической практике широко используют понятие «недостаточность кровообращения», на самом деле это нарушение кровообращения, связанное с двумя основными факторами:

- ✧ *снижение сократительной способности миокарда;*
- ✧ ослабление тонического напряжения периферических сосудов.

Ослабление тонического напряжения периферических сосудов представляет собой, по определению, **сосудистую недостаточность**. Её встречают изолированно чаще всего у практически здоровых лиц с явлениями вегетативной дистонии со сниженным симпатическим обеспечением и относительным преобладанием парасимпатических влияний, т.е. при асимпатикотонии, а также у лиц с первичным истинным преобладанием парасимпатического влияния вегетативного отдела центральной нервной системы. Конечно, сосудистая недостаточность может быть вторичной и проявляться при острых и хронических инфекциях, эндокринной патологии, хроническом течении неинфекционных заболеваний, в том числе у лиц с сердечно-сосудистой патологией.

Ведущие клинические признаки сосудистой недостаточности — побледнение, возможные головокружения, в крайних ситуациях — потеря сознания (вазо-вагальные обмороки), как следствие снижения АД при низком периферическом сопротивлении сосудов. Сосудистая недостаточность не сопровождается одышкой, тахикардией; никогда не отмечают увеличения печени, отсутствуют периферические отёки и другие признаки застойных явлений. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца могут быть более громкими за счёт недостаточного наполнения камер сердца. При сосудистой форме недостаточности кровообращения сократительная функция сердца не нарушена. У лиц с органической сердечной патологией сосудистая недостаточность бывает следствием сердечной недостаточности. Сочетание сосудистой и сердечной форм недостаточности кровообращения называют **сердечно-сосудистой недостаточностью**.

Само понятие **сердечная недостаточность** можно определить следующим образом:

- ✧ состояние, обусловленное нарушением внутрисердечной и периферической гемодинамики, связанное со снижением сократительной способности миокарда;
- ✧ состояние, обусловленное неспособностью сердца перевести венозный приток в адекватный сердечный выброс.

Собственно, последнее определение и представляет собой гемодинамическую основу клинических признаков сердечной недостаточности.

Выделяют две формы сердечной недостаточности: острую и хроническую. Острая сердечная недостаточность возникает при инфаркте миокарда, острой недостаточности митрального или аортального клапана, разрыве стенок левого желудочка. Острая сердечная недостаточность может осложнить течение хронической сердечной недостаточности.

Поскольку чаще речь идёт о хронической сердечной недостаточности, приводим ещё одно определение: ХСН — синдром, развивающийся в результате различных заболеваний сердечно-сосудистой системы, приводящих к снижению насосной функции сердца (хотя и не всегда), хронической гиперактивации нейрогормональных систем и проявляющийся одышкой, ощущением сердцебиения, повышенной утомляемостью, ограничением физической активности и избыточной задержкой жидкости в организме.

КОДЫ ПО МКБ 10

По МКБ 10 сердечную недостаточность относят к IX классу: болезни системы кровообращения. Шифруют кодом I50: застойная сердечная недостаточность — I50.0, левожелудочковая — I50.1.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Необходимость обращения к этой проблеме продиктована следующими причинами:

- ✧ плохой прогноз синдрома;
- ✧ риск внезапной смерти в 5 раз больше, чем в популяции;
- ✧ 5-летняя выживаемость больных с ХСН — менее 50%;
- ✧ число больных с бессимптомным течением (бессимптомная дисфункция левого желудочка) значительно превышает число больных с клинически выраженной ХСН.

Представленные позиции касаются взрослого контингента больных. Точной статистики о количестве больных, а тем более детей с ХСН в России не существует.

ЭТИОЛОГИЯ

В возрастном аспекте этиологическими факторами сердечной недостаточности могут быть следующие:

- ✧ период новорождённости: врождённые пороки сердца, как правило, в этом возрасте сложные, комбинированные и сочетанные;
- ✧ грудной возраст:
  - – врождённые пороки сердца, врождённый миокардит — ранний (фиброэластоз эндокарда и миокарда) и поздний;
  - – приобретённые клапанные пороки сердца, в этом возрасте — как следствие инфекционного эндокардита;
  - – острый миокардит.

Врождённые пороки сердца бывают, вероятно, наиболее частой причиной сердечной недостаточности в любом возрасте. Однако на определённом возрастном этапе выявляют и другие причины сердечной недостаточности. Так, с 7-летнего возраста (очень редко раньше) возможно формирование клапанных пороков сердца ревматического генеза, а также формирование ревмокардита с преимущественным поражением миокарда, значительно реже — формирование ревматического панкардита.

Кардиомиопатии — дилатационная (застойная) и гипертрофическая — проявляются клинически, манифестно в любом возрасте.

Нечастыми причинами сердечной недостаточности бывают состояния, определяемые как аритмогенная сердечная недостаточность, возникающая вследствие чрезмерной эксплуатации возможностей миокарда, например при некоторых формах хронических тахиаритмий.

Экстракардиальные причины сердечной недостаточности — заболевания почек с явлениями олигурии и анурии, бронхолёгочная патология — синдром гиалиновых мембран у новорождённых, острые и хронические пневмонии, фиброзирующий альвеолит (синдром Хаммена–Рича), травмы. К сожалению, встречают клинические ситуации ятрогенной сердечной недостаточности, чаще всего — при неадекватном проведении инфузионной терапии. В клинической практике нам приходилось сталкиваться с ситуациями, когда инфузионную терапию назначали уже при явлениях сердечной недостаточности, в частности на фоне текущего острого миокардита, «с целью дезинтоксикации». Безусловно, такая лечебная тактика приводит в лучшем случае к нарастанию тяжести состояния больного.

При некоторых экстракардиальных состояниях (гипертиреозе, тяжёлых формах анемии, циррозе печени, артериовенозных свищах) отмечают увеличение сердечного выброса, и нарушение кровообращение при этом происходит за счёт того, что насосная функция сердца не в состоянии обеспечить возросшие потребности организма.

Учитывая этиологические факторы, приводящие к повреждению сердечной мышцы, можно выделить следующие формы сердечной недостаточности.

- Миокардиально-обменная форма, или недостаточность сердца от повреждения, возникает при заболеваниях сердечной мышцы токсического, инфекционного и аллергического характера, т.е. эта форма вызвана первичным повреждением сердечной мышцы без предшествующей её гипертрофии.
- Недостаточность сердца от перегрузки — состояние, при котором снижается сократительная способность миокарда в результате переутомления и вторичных изменений на основе гиперфункции. Такие изменения чаще всего сопровождают пороки сердца, а также состояния повышения давления в малом и большом кругах кровообращения.
- Смешанная форма сердечной недостаточности, при которой сочетаются факторы повреждения и перегрузки сердца, например при тиреотоксикозе и ревматических пороках сердца.

Выделяют ещё **систолическую и диастолическую формы** сердечной недостаточности.

- При систолической форме уменьшение сердечного выброса обусловлено снижением сократительной способности миокарда или объёмной перегрузкой.
- Диастолическая форма вызвана уменьшением наполнения полостей сердца (желудочков) в диастолу, чаще всего такая ситуация возникает при нарушении релаксации (расслабления) миокарда в фазу диастолы, что возможно при гипертрофической, обструктивной кардиомиопатии, констриктивном перикардите, уменьшении объёма полостей за счёт опухолей или же при тахисистолических формах нарушения ритма, когда происходит укорочение диастолы.

ПАТОГЕНЕЗ

Как уже было отмечено, в настоящей работе речь идёт о хронической сердечной недостаточности. Это связано с тем, что, строго говоря, острую сердечную недостаточность без предшествующего длительного заболевания сердца встречают в клинической практике не так часто. Примером такого состояния может быть, вероятно, острый миокардит ревматического и неревматического генеза. Чаще же всего острая сердечная недостаточность возникает как осложнение хронической, возможно, на фоне какого-либо интеркуррентного заболевания и характеризуется

быстрым развитием и тяжестью отдельных симптомов сердечной недостаточности, демонстрируя тем самым декомпенсацию.

На ранних стадиях нарушения функций сердца или сердечной недостаточности периферическое кровообращение остаётся адекватным потребностям тканей. Этому способствует подключение первичных механизмов адаптации уже на ранних, доклинических этапах сердечной недостаточности, когда ещё отсутствуют явные жалобы и только внимательный осмотр позволяет констатировать наличие данного синдрома.

Механизмы адаптации при сердечной недостаточности

Снижение сократительной функции миокарда приводит в действие первичные механизмы адаптации для **обеспечения адекватного сердечного выброса**. Сердечный выброс — объём крови, выталкиваемый (выбрасываемый) желудочками за одно систолическое сокращение.

Реализация механизмов адаптации имеет свои клинические проявления, при внимательном осмотре можно заподозрить патологическое состояние, обусловленное скрытой ХСН.

Так, при патологических состояниях, гемодинамически характеризующихся перегрузкой желудочков объёмом, для сохранения адекватного сердечного выброса подключается **действие механизма Франка–Старлинга** : с увеличением растяжения миокарда во время диастолы возрастает его напряжение в период систолы.

Увеличение конечно-диастолического давления в желудочке приводит к увеличению сердечного выброса: у здоровых лиц — способствуя адаптации желудочков к физической нагрузке, а при сердечной недостаточности — становясь одним из важнейших факторов компенсации. Клинический пример объёмной диастолической перегрузки левого желудочка — аортальная недостаточность, при которой во время диастолы практически одновременно происходит регургитация части крови из аорты в левый желудочек и поступление крови из левого предсердия в левый желудочек. Возникает значительная диастолическая (объёмная) перегрузка левого желудочка, в ответ на неё увеличивается напряжение в период систолы, что обеспечивает адекватный сердечный выброс. Это сопровождается увеличением площади и усилением верхушечного толчка, со временем формируется левосторонний «сердечный горб».

Клинический пример объёмной перегрузки правого желудочка — дефект МЖП с большим сбросом. Увеличение объёмной перегрузки правого желудочка приводит к появлению патологического сердечного толчка. Часто формируется деформация грудной клетки в виде бистернального «сердечного горба».

Механизм Франка–Старлинга имеет определённые физиологические пределы. Увеличение сердечного выброса при неизменённом миокарде происходит при перерастяжении миокарда до 146–150%. При большей нагрузке увеличения сердечного выброса не происходит, и клинические признаки сердечной недостаточности становятся манифестными.

Другой механизм первичной адаптации при сердечной недостаточности — **гиперактивация** локальных или тканевых **нейрогормонов**, когда происходит активация симпатико-адреналовой системы и её эффекторов: норадреналина, адреналина, ренин-ангиотензин-альдостероновой системы и её эффекторов — ангиотензина II и альдостерона, а также системы натрийуретических факторов. Такой механизм первичной адаптации работает при патологических состояниях, сопровождающихся повреждением миокарда. Клиническими состояниями, при которых повышается содержание катехоламинов, бывают некоторые кардиальные миопатии: острые и хронические миокардиты, застойная кардиомиопатия. Клинической реализацией повышения содержания катехоламинов становится увеличение числа сердечных сокращений, что до определённого времени способствует

поддержанию сердечного выброса на адекватном уровне. Однако тахикардия — неблагоприятный режим работы для сердца, так как всегда приводит к утомлению миокарда и декомпенсации. Одним из разрешающих факторов при этом бывает обеднение коронарного кровотока вследствие укорочения диастолы (коронарный кровоток обеспечивается в фазу диастолы). Отмечено, что тахикардия как приспособительный механизм при сердечной декомпенсации подключается уже при I стадии сердечной недостаточности. Учащение ритма сопровождается также увеличением потребления кислорода миокардом.

Истощение этого компенсаторного механизма происходит при увеличении числа сердечных сокращений до 180 в минуту у детей раннего возраста и более 150 в минуту у детей старшего возраста; минутный объём снижается вслед за снижением ударного объёма сердца, что связано с уменьшением наполнения его полостей за счёт значительного укорочения диастолы. Поэтому повышение активности симпатико-адреналовой системы по мере нарастания сердечной недостаточности становится патологическим фактором, усугубляющим переутомление миокарда. Итак, хроническая гиперактивация нейрогормонов — необратимый процесс, приводящий к развитию клинических симптомов ХСН по одному или обоим кругам кровообращения.

Гипертрофия миокарда как фактор первичной компенсации включается при состояниях, сопровождающихся перегрузкой миокарда желудочков давлением. По закону Лапласа перегрузка давлением равномерно распределяется по всей поверхности желудочка, что сопровождается увеличением внутримиокардиального напряжения и становится одним из основных пусковых механизмов гипертрофии миокарда. При этом происходит снижение скорости расслабления миокарда, в то время как скорость сокращения значительно не уменьшается. *Таким образом, при использовании этого механизма первичной адаптации не* возникает тахикардия. Клинические примеры такой ситуации — аортальный стеноз и АГ (гипертоническая болезнь). В обоих случаях формируется концентрическая гипертрофия миокарда в ответ на необходимость преодоления препятствия, в первом случае — механического, во втором — высокого АД. Чаще всего гипертрофия имеет концентрический характер с уменьшением полости левого желудочка. Однако увеличение мышечной массы происходит в большей степени, чем возрастает её сократимость, поэтому уровень функционирования миокарда на единицу его массы ниже, чем в норме. Гипертрофию миокарда на определённом клиническом этапе рассматривают как благоприятный компенсаторно-приспособительный механизм, препятствующий снижению сердечного выброса, хотя это приводит к повышенной потребности сердца в кислороде. Однако в последующем нарастает миогенная дилатация, что приводит к учащению сердечных сокращений и манифестации других клинических проявлений сердечной недостаточности.

Правый желудочек редко формирует гипертрофию такого характера (например, при стенозе лёгочной артерии и первичной лёгочной гипертензии), так как энергетические возможности правого желудочка слабее. Поэтому в подобных ситуациях нарастает дилатация полости правого желудочка.

Не нужно забывать, что при увеличении массы миокарда возникает относительный дефицит коронарного кровотока, что значительно ухудшает состояние повреждённого миокарда.

Следует отметить, однако, что при некоторых клинических ситуациях гипертрофию миокарда рассматривают как относительно благоприятный фактор, например при миокардите, когда гипертрофию, как исход процесса, называют гипертрофией *повреждения. В этом случае жизненный прогноз при миокардите улучшается*, так как гипертрофия миокарда позволяет поддерживать сердечный выброс на относительно адекватном уровне.

При истощении первичных компенсаторных механизмов происходит снижение сердечного выброса и появляются застойные явления, вследствие чего нарастают и нарушения периферического кровообращения. Так, при снижении сердечного выброса левым желудочком происходит повышение конечно-диастолического давления в нём, что становится препятствием к полноценному опорожнению левого предсердия и приводит к повышению, в свою очередь, давления в лёгочных венах и малом круге кровообращения, а затем ретроградно — и в лёгочной артерии. Повышение давления в малом круге кровообращения приводит к выходу жидкости из кровеносного русла в интерстициальное пространство, а из интерстициального пространства — в полость альвеол, что сопровождается уменьшением жизненной ёмкости лёгких и гипоксией. Кроме того, смешиваясь в полости альвеол, жидкая часть крови и воздух вспениваются, что клинически аускультативно проявляется наличием влажных разнокалиберных хрипов. Состояние сопровождается влажным кашлем, у взрослых — с обильной мокротой, иногда с прожилками крови («сердечная астма»), а у детей — только влажным кашлем, мокрота чаще всего не выделяется из-за недостаточно выраженного кашлевого рефлекса. Результатом нарастания гипоксии становится увеличение содержания молочной и пировиноградной кислот, кислотно-основное состояние сдвигается в сторону ацидоза. Ацидоз способствует сужению сосудов лёгких и приводит к ещё большему нарастанию давления в малом круге кровообращения. Рефлекторный спазм сосудов лёгких при повышении давления в левом предсердии, как реализация рефлекса Китаева, также ухудшает состояние малого круга кровообращения.

Повышение давления в сосудах малого круга кровообращения приводит к возникновению мелких кровоизлияний, а также сопровождается выходом эритроцитов *per diapedesim* в лёгочную ткань. Это способствует отложению гемосидерина и развитию бурой индурации лёгких. Длительный венозный застой и спазм капилляров обусловливают разрастание соединительной ткани и развитие склеротической формы лёгочной гипертензии, носящей необратимый характер.

Молочная кислота обладает слабым снотворным (наркотическим) эффектом, что объясняет повышенную сонливость. Понижение резервной щёлочности с развитием декомпенсированного ацидоза и кислородная задолженность приводят к появлению одного из первых клинических симптомов — одышке. Этот симптом максимально выражен в ночные часы, поскольку в это время снимается тормозящее влияние коры головного мозга на блуждающий нерв и происходит физиологическое сужение коронарных сосудов, в патологических условиях ещё более усугубляющее снижение сократительной способности миокарда.

Повышение давления в лёгочной артерии становится препятствием для полноценного опорожнения правого желудочка во время систолы, что приводит к гемодинамической (объёмной) перегрузке правого желудочка, а затем и правого предсердия. Соответственно, при повышении давления в правом предсердии ретроградно происходит повышение давления в венах большого круга кровообращения (*v. cava superior, v. cava inferior*), что приводит к нарушению функционального состояния и возникновению морфологических изменений во внутренних органах. Растяжение устьев полых вен при нарушении «откачивания» крови сердцем из венозной системы через симпатическую иннервацию приводит рефлекторно к тахикардии. Тахикардия из компенсаторной реакции постепенно превращается в мешающую работе сердца из-за укорочения «срока отдыха» (диастолы) и возникновения переутомления миокарда. Непосредственным результатом ослабления деятельности правого желудочка бывает увеличение печени, так как печёночные вены открываются в нижнюю полую вену близко к правому отделу сердца. Застой сказывается в некоторой степени и на селезёнке, при сердечной недостаточности она может быть увеличена у больных с большой и плотной печенью. Изменениям застойного характера подвергаются и почки: диурез уменьшается (ночной ино-

гда может преобладать над дневным), моча имеет высокий удельный вес, может содержать некоторое количество белка и эритроцитов.

В связи с тем, что на фоне гипоксии повышается содержание восстановленного гемоглобина (серо-красного цвета), кожные покровы становятся синюшными (цианотичными). Резкая степень цианоза при нарушениях на уровне малого круга кровообращения придает больным иногда почти чёрный цвет, например при тяжёлых формах тетрады Фалло.

Кроме артериального цианоза, зависящего от уменьшения содержания оксигемоглобина в артериальной крови, выделяют цианоз центральный или периферический (кончика носа, ушей, губ, щёк, пальцев рук и ног); он обусловлен замедлением тока крови и обеднением венозной крови оксигемоглобином в связи с усилением утилизации кислорода тканями.

Застой в воротной вене вызывает застойное полнокровие в сосудистой системе желудка и кишок, что приводит к различным пищеварительным нарушениям — диареям, запорам, тяжести в подложечной области, иногда — к тошноте, рвоте. Последние два симптома достаточно часто бывают первыми манифестными признаками застойной сердечной недостаточности у детей.

Отёки и водянка полостей, как проявление правожелудочковой недостаточности, появляются позже. Причинами появления отёчного синдрома бывают следующие изменения.

- Снижение почечного кровотока.
- Перераспределение внутрипочечного кровотока.
- Повышение тонуса ёмкостных сосудов.
- Увеличение секреции ренина путём непосредственного стимулирующего влияния на рецепторы почечных канальцев и др.

Повышение проницаемости сосудистой стенки в результате гипоксии также способствует появлению периферических отёков. Снижение сердечного выброса, связанное с истощением первичных механизмов компенсации, способствует включению вторичных механизмов компенсации, направленных на обеспечение нормального АД и адекватного кровоснабжения жизненно важных органов.

К вторичным механизмам компенсации относят также повышение вазомоторного тонуса и увеличение объёма циркулирующей крови. Увеличение объёма циркулирующей крови бывает результатом опорожнения кровяных депо и прямым следствием усиления кроветворения. И то, и другое следует рассматривать как компенсаторную реакцию на недостаток снабжения тканей кислородом, реакцию, выражающуюся в усилении пополнения крови новыми переносчиками кислорода.

Увеличение массы крови может играть положительную роль только на первых порах, в дальнейшем это становится для кровообращения лишним бременем, при ослаблении сердца циркуляция возросшей массы крови становится ещё медленнее. Повышение общего периферического сопротивления клинически отражается повышением диастолического АД, что вместе со снижением систолического АД (вследствие снижения сердечного выброса) приводит к значительному уменьшению пульсового давления. Малые величины пульсового давления всегда бывают демонстрацией ограничения диапазона приспособительных механизмов, когда внешние и внутренние причины могут вызвать серьёзные сдвиги в гемодинамике. Возможными последствиями данных изменений бывают нарушения в сосудистой стенке, что приводит к изменениям реологических свойств крови и, в конечном итоге, к одному из тяжёлых осложнений, обусловленному повышением активности системы гемостаза, — тромбоэмболическому синдрому.

Изменения водно-электролитного обмена при сердечной недостаточности возникают при нарушениях почечной гемодинамики. Так, в результате снижения сердечного выброса происходит уменьшение почечного кровотока и снижение

клубочковой фильтрации. На фоне хронической активации нейрогормонов происходит сужение сосудов почек.

При уменьшении сердечного выброса происходит перераспределение органного кровотока: увеличение кровотока в жизненно важных органах (головной мозг, сердце) и уменьшение его не только в почках, но и в коже.

Результатом представленных сложных нарушений становится, в том числе, и увеличение экскреции альдостерона. В свою очередь увеличение экскреции альдостерона приводит к повышению реабсорбции натрия в дистальных канальцах, что также усугубляет выраженность отёчного синдрома.

На поздних стадиях сердечной недостаточности одной из причин развития отёков становится нарушение функций печени, когда уменьшается синтез альбуминов, что сопровождается снижением коллоидно-онкотических свойств плазмы. Существует ещё много промежуточных и дополнительных звеньев первичной и вторичной адаптации при сердечной недостаточности. Так, увеличение объёма циркулирующей крови и повышение венозного давления из-за задержки жидкости приводит к повышению давления в желудочках и увеличению сердечного выброса (механизм Франка–Старлинга), но при гиперволемии этот механизм оказывается неэффективным и приводит к увеличению перегрузки сердца — нарастанию сердечной недостаточности, а при задержке натрия и воды в организме — к образованию отёков.

Итак, все описанные механизмы адаптации направлены на сохранение адекватного сердечного выброса, но при выраженной степени декомпенсации «благие намерения» запускают «порочный круг», ещё более усугубляющий и ухудшающий клиническую ситуацию.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Острая и хроническая сердечная недостаточность может быть левожелудочковой и правожелудочковой, однако чаще одновременно развивается недостаточность обоих желудочков, т.е. тотальная сердечная недостаточность. В настоящее время в нашей стране используют две классификации в оценке сердечной недостаточности у взрослых.

Классификация Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко предполагает следующие стадии.

- I стадия — скрытая сердечная недостаточность, выявляемая только при физической нагрузке.
- II стадия — выраженная длительная сердечная недостаточность (застой в малом и/или большом круге), симптомы выражены в покое:
  - ✧ II А — нарушения гемодинамики выражены слабо, в одном из отделов (в большом или малом круге кровообращения);
  - ✧ II Б — глубокие нарушения гемодинамики — окончание длительной стадии, вовлечение большого и малого кругов кровообращения;
- III стадия, конечная — дистрофические изменения в органах с тяжёлыми нарушениями гемодинамики, стойкими изменениями обмена веществ и необратимыми изменениями в структуре органов и тканей.

Функциональные классы Нью-Йоркской кардиологической ассоциации таковы.

- I класс — больные с заболеваниями сердца, но без ограничений физической активности, обычная физическая деятельность не вызывает неадекватных усталости, ощущения сердцебиения, одышки или стенокардии.
- II класс — активность умеренно ограничена в связи с появлением одышки, ощущения сердцебиения, усталости при обычной повседневной нагрузке. В состоянии покоя больные чувствуют себя хорошо.

- III класс — значительное ограничение физических возможностей. Появление симптомов сердечной недостаточности или стенокардии при нагрузке ниже повседневной.
- IV класс — больные не способны ни на какую физическую нагрузку без ощущения дискомфорта. Симптомы сердечной недостаточности или стенокардии могут возникать у них в покое.

Представленные классификации не содержат нюансов, характеризующих особенности кровообращения у детей: централизацию кровообращения и крайнюю лабильность кровообращения, что особенно выражено у детей раннего возраста. Тем более это относится к Нью-Йоркской классификации, основанной в большей степени на субъективных ощущениях больного. В США разработана методика определения функциональных классов по дистанции 6-минутной ходьбы. Состояние пациентов, способных за 6 мин преодолеть от 426 до 550 м, соответствует лёгкой ХСН, от 150 до 425 м — средней, а тех, кто не способен преодолеть и 150 м, — тяжёлой декомпенсации.

Поэтому мы считаем целесообразным использовать для оценки сердечной недостаточности у детей классификацию, предложенную в 1979 г. Н.А. Белоконь как рабочую (табл. 88-1). Эта классификация предполагает клинические варианты сердечной недостаточности по левожелудочковому и правожелудочковому типу.

Таблица 88-1. Признаки и степени сердечной недостаточности у детей

Степень	Недостаточность	
	левожелудочковая	правожелудочковая
I	Признаки сердечной недостаточности в покое отсутствуют и появляются после нагрузки в виде тахикардии или одышки	
II А	ЧСС и число дыхательных движений в минуту увеличены соответственно на 15–30 и 30–50% относительно нормы	Печень выступает на 2–3 см из-под рёберной дуги
II Б	ЧСС и число дыхательных движений в минуту увеличены соответственно на 30–50 и 50–70% относительно нормы; возможны: акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в лёгких	Печень выступает на 3–5 см из-под рёберной дуги, набухание шейных вен
III	ЧСС и число дыхательных движений в минуту увеличено соответственно на 50–60 и 70–100% и более относительно нормы: клиническая картина предотёка и отёка лёгкого	Гепатомегалия, отёчный синдром (отёки на лице, ногах, гидроторакс, гидроперикард, асцит)

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ДИАГНОСТИКА

Выраженность симптомов ХСН может быть от минимальных проявлений, возникающих только при физической нагрузке, до тяжёлой одышки в состоянии покоя. По данным мировой литературы, количество больных с ранними проявлениями ХСН в несколько раз больше, чем тяжёлых больных, нуждающихся в лечении в стационаре. В отношении больных, имеющих снижение насосной функции (фракция выброса менее 40%) без явных жалоб и симптомов ХСН, применяют специальное определение — бессимптомная дисфункция левого желудочка. Описанное состояние нельзя отождествлять с клинической ситуацией, определяемой как I стадия сердечной недостаточности. Клинически I стадия сердечной недостаточности характеризуется тем, что больные практически не предъявляют жалоб, но при физической нагрузке отмечают некоторое снижение фракции выброса и увеличение конечно-диастолического объёма левого желудочка, т.е. выявляют ухудшение гемодинамики, провоцируемое функциональными пробами.

Хроническая сердечная недостаточность — прогрессирующий синдром. Пациенты, имеющие скрытую стадию сердечной недостаточности, через 4–5 лет могут сформировать группу тяжёлых больных, поэтому ранняя диагностика и раннее начало лечения выступают залогом успеха.

Левожелудочковая сердечная недостаточность

Клиническая картина

Один из ранних и наиболее характерных признаков левожелудочковой сердечной недостаточности — одышка. Сначала одышка возникает только при физической нагрузке, быстрой ходьбе, беге, подъёме по лестнице и т.п. В дальнейшем она возникает и в покое, усиливаясь при перемене положения тела, во время разговора и приёма пищи. Одышка, обусловленная заболеваниями сердца, усиливается в горизонтальном положении больного. Поэтому дети с сердечной недостаточностью принимают вынужденное полусидячее положение (ортопноэ), в нём они чувствуют облегчение. В таком положении происходит разгрузка сердца в результате уменьшения притока крови к его правым отделам, что способствует снижению давления в малом круге кровообращения. Субъективно одышка проявляется чувством нехватки воздуха. Поскольку дети сами активно достаточно редко предъявляют такую конкретную жалобу, объективными признаками усиления дыхания считают напряжение и раздувание крыльев носа, втяжение податливых мест грудной клетки из-за участия в акте дыхания вспомогательной мускулатуры.

К субъективным проявлениям левожелудочковой сердечной недостаточности относят быструю утомляемость, повышенную потливость, ощущение сердцебиения, снижение двигательной активности. Возможны нарушения сна вследствие нарастания удушья в ночные часы. Указанные симптомы, как и многие другие, например ухудшение аппетита, нельзя считать специфическими, и если дети не предъявляют жалоб активно, ранние проявления левожелудочковой сердечной недостаточности могут быть пропущены. Заметным клиническим признаком левожелудочковой сердечной недостаточности бывает тахикардия, возникающая рефлекторно вследствие повышения давления в левом предсердии и раздражения барорецепторов в нём. К патогномоничным симптомам левожелудочковой недостаточности относят кашель сухой или влажный с отделением слизистой мокроты. Кашель чаще возникает при физической нагрузке и в ночное время. Кровохарканье и лёгочные кровотечения, вызванные разрывом расширенных бронхиальных вен, у детей возникают редко. Иногда в результате сдавливания возвратного нерва увеличенным левым предсердием или расширенной левой лёгочной артерией появляется охриплость голоса и даже афония. В некоторых случаях у детей при явных признаках застоя в малом круге кровообращения появляется не увеличение числа дыхательных движений, а диспноэ — затруднение вдоха и удлинение выдоха — вследствие ригидности лёгких. В лёгких выслушивают влажные разнокалиберные хрипы, сначала в нижнебоковых отделах лёгких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого лёгкого увеличенным сердцем, а затем диффузно.

Следствием дыхательной недостаточности бывает характерный признак — цианоз кожи и слизистых оболочек. Основная причина цианоза — увеличение содержания в крови восстановленного гемоглобина более 50 г/л. Повышение содержания восстановленного гемоглобина демонстрируется также насыщенной малиново-красной окраской губ, кончиков пальцев. У больных с сердечной недостаточностью цианоз может быть центральным и периферическим. Центральный цианоз возникает по двум основным причинам:

- ✧ в результате нарушения оксигенации крови в лёгких, например при стенозе лёгочной артерии;
- ✧ вследствие смешивания артериальной и венозной крови, например при некоторых пороках синего типа (тетрада Фалло); центральный цианоз носит диффузный характер и часто не соответствует тяжести нарушения кровообращения.

Периферический цианоз (акроцианоз) связан с повышенной утилизацией кислорода тканями и более выражен в отдалённых от сердца частях тела: на губах,

кончике носа, концевых фалангах. Степень выраженности акроцианоза обычно соответствует тяжести нарушения кровообращения.

При левожелудочковой недостаточности цианоз у большинства больных бывает смешанным, так как наряду с нарушением оксигенации одновременно повышается утилизация кислорода тканями. Цианоз, возникающий у детей с дыхательной недостаточностью, при оксигенотерапии уменьшается или исчезает, в то время как цианоз циркуляторного происхождения при этом не устраняется.

Диагностика

Клиническое обследование. При физикальном обследовании сердечно-сосудистой системы левожелудочковая недостаточность проявляется увеличением левого желудочка, перкуторно – расширением границ относительной сердечной тупости влево. Снижение сократительной способности миокарда проявляется как глухостью сердечных тонов, в большей степени I тона на верхушке, так и появлением дополнительных тонов: протодиастолического III тона (вследствие повышения давления в левых отделах сердца и снижения тонуса миокарда) и пресистолического IV тона. Последний появляется в результате повышения давления в левом предсердии и как бы выслушивания систолы предсердий. Тоны III и IV выслушивают на верхушке сердца, нередко они сливаются и образуют так называемый суммационный ритм галопа. Нередко III и IV тоны выслушивают и у здоровых детей, особенно при ваготонической направленности вегетативного обеспечения. При нормальных границах сердца и отсутствии других признаков сердечной недостаточности эти явления можно рассматривать как физиологические.

Инструментальные методы. Диагностика левожелудочковой недостаточности основана также на данных инструментальных методов обследования. Так, наиболее информативными в этом отношении бывают данные ЭКГ: размеры полости левого предсердия, левого желудочка, величина фракции выброса. При левожелудочковой недостаточности эти показатели могут значительно меняться. Выраженное увеличение полости левого предсердия, как правило, отражает высокую степень перегрузки малого круга кровообращения и совпадает с клиническими признаками лёгочной гипертензии. Увеличение левого предсердия в некоторых случаях имеет большее значение, чем увеличение полости левого желудочка. Несомненно, наиболее информативным эхокардиографическим показателем снижения сократительной функции левого желудочка следует признать изменение фракции выброса, в среднем она составляет 65–70%, это производная величина от конечно-систолического и конечно-диастолического диаметров левого желудочка. Таким образом, чем меньше разница между этими величинами, т.е. чем меньше подвижность стенок левого желудочка, тем более выражены застойные явления по левожелудочковому типу (рис. 88-1).

На представленной эхокардиограмме (см. рис. 88-1) зарегистрировано следующее: в В-режиме – значительное увеличение полости левого желудочка и левого

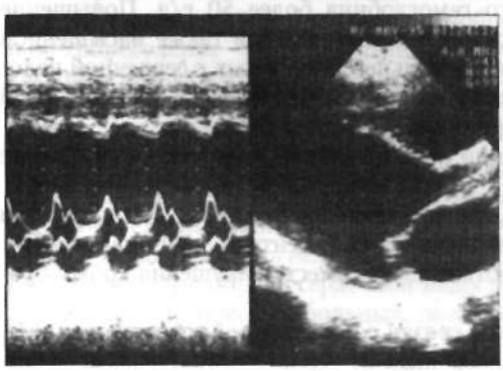


Рис. 88-1. Эхокардиограмма Маши Ш., 5 лет. Клинический диагноз: хронический неревматический кардит с исходом в кардиосклероз. Пояснения в тексте.

предсердия; в М-режиме — характерные изменения митрального клапана в форме «рыбьего зева».

Существенное и обязательное дополнение в обследовании — допплеровская ЭхоКГ, позволяющая определять скорость кровотока, давление в полостях сердца, наличие и объём патологического сброса крови.

До того, как в клинической практике стали широко использовать эхокардиографический метод, о снижении сократительной способности миокарда судили по снижению пульсации сердца при проведении рентгеноскопии сердца. И в настоящее время рентгенологический метод обследования не следует забывать хотя бы по той причине, что при рентгенографии грудной клетки могут быть выявлены неожиданные находки. Поэтому рентгенография сердца в трёх проекциях (прямой и двух косых) должна дополнять остальные методы обследования. Объективный показатель увеличения размеров сердца — увеличение кардио-торакального индекса, определяемого по отношению поперечника тени сердца к поперечнику грудной клетки. В норме кардиоторакальный индекс не превышает в среднем 50%, хотя для каждого возраста существуют определённые нормативные показатели. Некоторое исключение могут составлять маленькие дети, иногда на фоне метеоризма из-за высокого стояния диафрагмы возможна имитация увеличения тени сердца в поперечнике.

Несомненно, что ЭКГ была и остаётся информативным методом обследования, так как методика съёмки ЭКГ объективна и не зависит от умения и квалификации исследователя в такой степени, как ЭхоКГ и рентгенография.

Поскольку левожелудочковая недостаточность обязательно предполагает увеличение (перегрузку) левых отделов сердца, то соответствующие изменения выявляются и на ЭКГ. На рис. 88-2 представлена ЭКГ ребёнка Ани А., 4 лет.

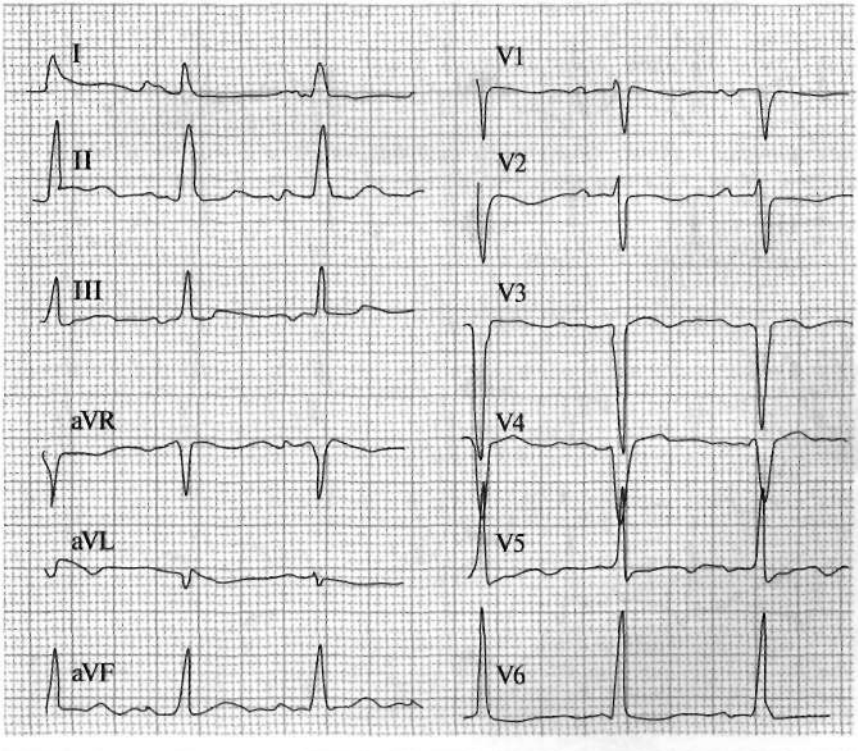


Рис. 88-2. Электрокардиограмма Ани А., 4 года. Клинический диагноз: врождённая недостаточность митрального клапана. Пояснения в тексте.

На данной ЭКГ зарегистрированы признаки перегрузки левого предсердия: увеличение продолжительности зубца *P*, изменение формы зубца *P* (двугорбый в отведениях I, V_5), наличие выраженной отрицательной фазы в отведении V_1; также выявляются признаки перегрузки левого желудочка: *R* в V_6 > R в V_5 > R в V_4 > 25 мм; вторичные изменения сегмента *ST*-*T* в левых грудных отведениях.

Электрокардиографические признаки увеличения левого предсердия (P-*mitrale*) появляются уже при достаточно выраженных клинических проявлениях левожелудочковой недостаточности, т.е. в определённой степени увеличение левого предсердия бывает демонстрацией повышения давления в малом круге кровообращения. Повышение давления в малом круге кровообращения ведёт к перегрузке и правых отделов, в частности правого предсердия (рис. 88-3).

На представленной ЭКГ представлены как признаки перегрузки левого предсердия и левого желудочка, так и признаки перегрузки правого предсердия: высокий заострённый зубец *P* во II и III стандартных отведениях, высокая заострённая положительная фаза зубца *P* в отведении V_1.

По некоторым особенностям ЭКГ можно предположить морфологическую причину (основу) выявленных изменений. Так, при увеличении мышечной массы левого желудочка за счёт гипертрофии его стенок возможно умеренное увеличение вольтажа комплекса *QRS*, а также смещение сегмента *ST* ниже изолинии (депрессия), как признак сопутствующей субэндокардиальной ишемии миокарда левого желудочка (рис. 88-4).

На представленной ЭКГ, кроме признаков увеличения левого предсердия и левого желудочка, видны признаки перегрузки правого предсердия в виде появления

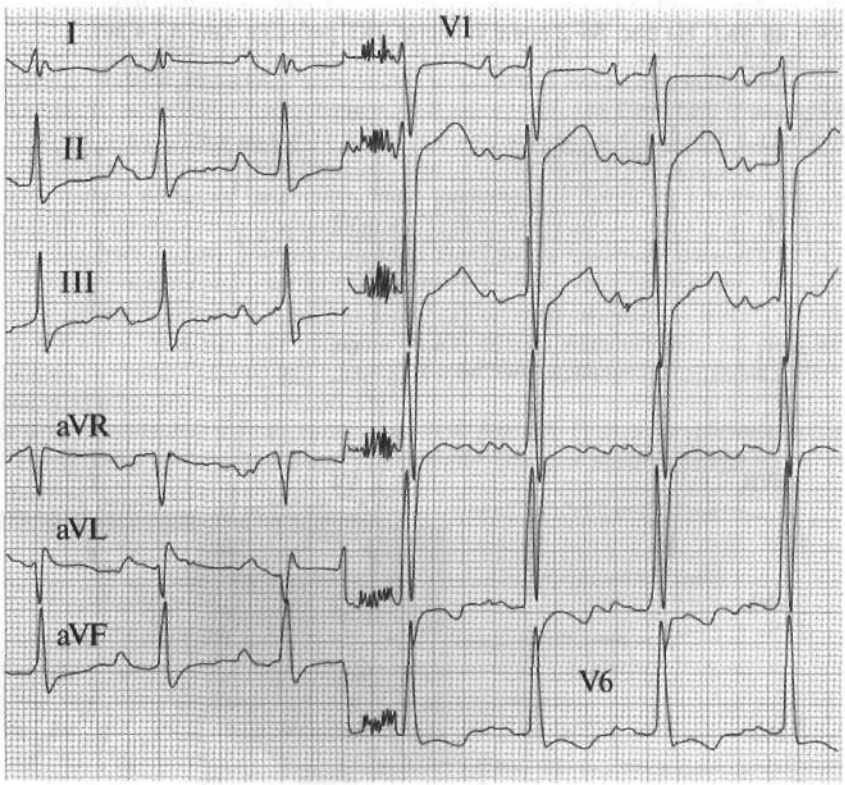


Рис. 88-3. Электрокардиограмма Маши Ш.. 5 лет. Клинический диагноз: хронический неревматический кардит с исходом в кардиосклероз. Пояснения в тексте.

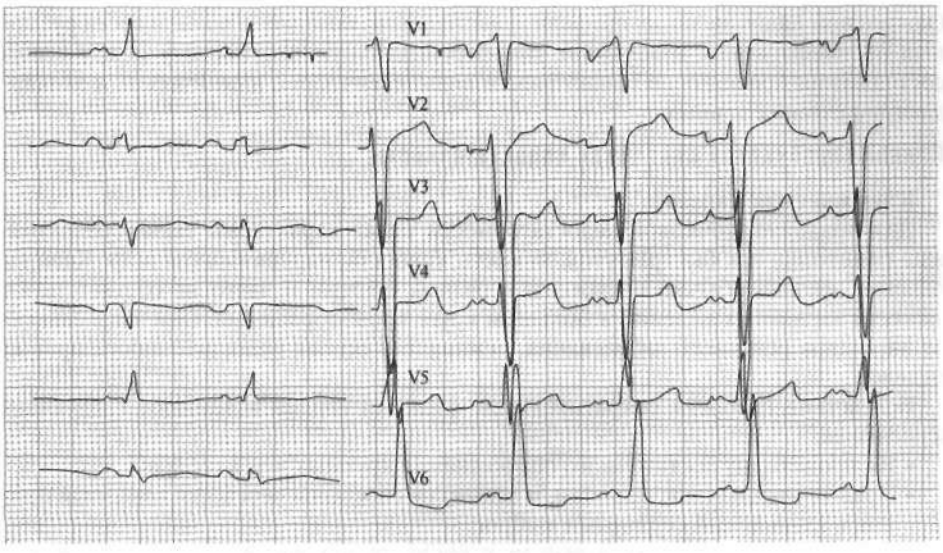


Рис. 88-4. Электрокардиограмма Светы Г., 13 лет. Клинический диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия. Пояснения в тексте.

заострённой положительной фазы зубца *P* и признаки субэндокардиальной ишемии левого желудочка в виде депрессии сегмента *ST* в отведении V_6.

В этих отведениях также возможно (но не обязательно) появление углублённого зубца *Q* из-за относительного дефицита коронарного кровотока.

При явлениях кардиосклероза, например при застойной кардиомиопатии или хроническом миокардите с исходом в кардиосклероз, вольтаж комплексов *QRS* может быть сниженным в стандартных отведениях, а в отведениях V_1–V_{3-4} возможно появление формы *QS* (рис. 88-5).

На представленной ЭКГ в стандартных отведениях снижен вольтаж комплекса *QRS*, в отведениях V_1 и V_2 – форма *QS*, а в отведениях V_3 и V_4 – форма *rS*.

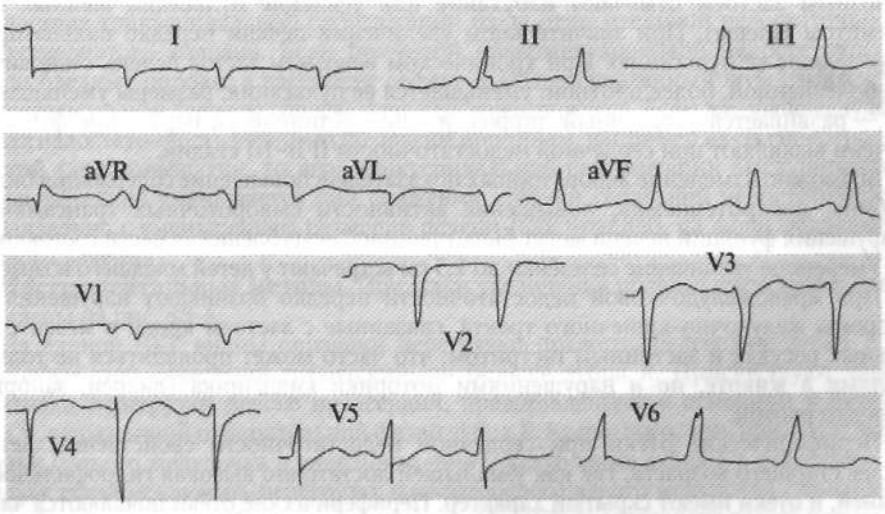


Рис. 88-5. Электрокардиограмма Лены Ф., 9 лет. Клинический диагноз: хронический неревматический кардит с исходом в кардиосклероз. Пояснения в тексте.

Однако при наличии таких признаков необходимо помнить о возможности рубцовых постинфарктных изменений. Дифференциальную диагностику между этими состояниями проводят по совокупности анамнестических, клинических и эхокардиографических данных.

Правожелудочковая сердечная недостаточность

Клиническая картина

Для правожелудочковой недостаточности также характерны такие субъективные симптомы, как быстрая утомляемость, слабость, нарушения сна и др. Кашель, одышка, цианоз обычно выражены в разной степени и часто не соответствуют тяжести застойных явлений в большом круге кровообращения. Они чаще зависят от характера основного заболевания, лежащего в основе недостаточности правых отделов.

Вследствие слабости сократительной функции сердца возникают следующие изменения.

- Не происходит достаточного опорожнения крупных вен в сердце.
- Правые отделы (как, впрочем, и левые) не способны перевести венозный приток в адекватный сердечный выброс.

В силу этих обстоятельств венозная кровь скапливается в венозной системе большого круга кровообращения, что приводит к венозному полнокровию соответствующих органов, к застойным явлениям. Внешними признаками повышения венозного давления по большому кругу кровообращения бывает набухание близлежащих к сердцу вен, особенно, яремных. Периферические вены при этом обычно расширены, и их видимая сеть увеличена. Нарастающему увеличению венозного давления способствует и рост объёма циркулирующей крови.

Венозный застой в большом круге кровообращения сопровождается увеличением размеров печени. Сначала происходит увеличение левой доли печени, в дальнейшем увеличивается и её правая доля. При определении размеров печени у детей с сердечной недостаточностью следует определять её верхнюю и нижнюю границы по трём линиям (по Курлову). По консистенции печень при сердечной недостаточности мягкая, поверхность её ровная, край закруглён. При пальпации она нередко болезненна, особенно при быстром развитии правожелудочковой недостаточности. При надавливании на область печени у детей со значительным венозным застоем отмечают набухание или усиление пульсации шейных вен (симптом Плеша). При значительном увеличении печени нередко пальпаторно определяют её пульсацию. При хроническом венозном застое печень становится безболезненной, более плотной, уменьшается её пульсация, размеры уменьшаются — развивается «сердечный цирроз печени». Клинически нарушение функций печени выявляют при сердечной недостаточности II Б–III стадии.

Возможно изменение лабораторных показателей: повышение содержания билирубина, диспротеинемия, повышение активности сывороточных трансаминаз. Нарушения функций печени могут быть причиной усугубления тяжести состояния.

Умеренное увеличение селезёнки до 1,5 см встречают у детей младшего возраста.

При правожелудочковой недостаточности нередко возникают нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта, связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом, что часто может проявляться не только болями в животе, но и нарушениями моторики кишечника (диареи, запоры), нередко рвотой.

Периферические отёки при сердечной недостаточности свойственны детям более старшего возраста, так как у малышей достаточно высокая гидрофильность тканей, и отёки имеют скрытый характер. Периферические отёки появляются чаще к концу дня. Наиболее рано отёки начинают появляться на нижних конечностях, особенно на ступнях, у лодыжек, потом их обнаруживают и в других местах,

отёки располагаются согласно гидростатическому давлению, т.е. под действием силы тяжести, в отлогих местах: у больного, лежащего в постели, — в крестцовой области, у больного, продолжающего ходить или вынужденно сидеть, — на ногах. Позже появляются отёки и в других местах. Верхняя граница отёчных тканей идёт горизонтально. Водянка полостей появляется обычно позже отёков, реже она доминирует, особенно это относится к скоплению транссудата в брюшной полости, который может быть значительным и в тех случаях, когда больших отёков нет (например, при застойной и индурированной печени). Транссудат может заполнять плевральную щель и перикард, иногда значительно отекают половые органы.

Количество мочи днём снижается, нарастают никтурия и олигурия, крайней ситуацией бывает почечный блок, когда возможна анурия — очень грозный симптом, требующий экстренной терапии.

Диагностика

Клиническое обследование. При физикальном исследовании сердечно-сосудистой системы возможно перкуторное расширение границ относительной сердечной тупости вправо, но даже при большом увеличении полости правого желудочка более выраженным оказывается бистернальный сердечный горб. Пальпаторно определяют эпигастральную пульсацию, связанную с увеличением и объёмной перегрузкой правого желудочка (сердечный толчок).

Аускультативные изменения со стороны сердца зависят от характера основного заболевания. При наличии лёгочной гипертензии появляются некоторые характерные изменения II тона во втором межреберье слева. Таким признаком может оказаться расщепление II тона, определяемое в норме у здоровых лиц на вдохе, так как во время вдоха закрытие клапана лёгочной артерии задерживается. Такое «нормальное» расщепление II тона на вдохе выслушивают только во втором межреберье слева в положении лёжа. Если расщепление II тона выслушивают и на верхушке, значит у больного лёгочная гипертензия. При дальнейшем нарастании лёгочной гипертензии аортальный и лёгочный компонент II тона сливаются, II тон становится более акцентуированным и при высокой лёгочной гипертензии приобретает металлический оттенок, что характерно для первичной лёгочной гипертензии, а также и для вторичной, в частности для синдрома Айзенменгера.

Интересный аускультативный симптом — шум вдоль левого края грудины, с точкой максимального выслушивания в нижней трети грудины, возникающий вследствие трикуспидальной регургитации из-за относительной недостаточности трёхстворчатого клапана. Если причиной правожелудочковой недостаточности стали бледные пороки, в частности дефект МЖП, то указанный шум сливается с основным шумом (шумом сброса) и не дифференцируется. Если же правожелудочковая недостаточность возникла по другим причинам, например из-за гипертрофической кардиомиопатии, то шум трикуспидальной регургитации выслушивается, но значительно уменьшается при снижении степени сердечной недостаточности параллельно с уменьшением размеров печени (как правило, на фоне медикаментозного лечения).

Инструментальные методы. Признаки увеличения правого предсердия представлены на рис. 88-6.

На данной ЭКГ видны признаки перегрузки правого предсердия: зубец *P* во II стандартном отведении гигантский, он больше зубца *R*. Присутствуют также признаки перегрузки левого предсердия, представленные в основном в отведении V_1 выраженной отрицательной фазой зубца *P*. Кроме того, есть признаки перегрузки правого желудочка в виде появления и углубления зубца *S* в отведении V_5. Нельзя также исключить перегрузку (гипертрофию) левого желудочка с признаками субэндокардиальной ишемии миокарда. На ЭКГ представлена также неполная блокада правой ножки пучка Гиса в виде *rsR* в отведении V_1. Последний признак

(неполная блокада правой ножки пучка Гиса в виде *rsR* в отведении V_1) — проявление перегрузки правого желудочка. Этот признак представлен также на рис. 88-7.

На представленной ЭКГ присутствует значительное отклонение электрической оси сердца вправо, есть признаки перегрузки правого желудочка в виде неполной блокады правой ножки пучка Гиса (*rsR* в отведении V_1) и появления и углубления зубца *S* в отведениях V_5 и V_6. Кроме того, представлены признаки перегрузки обоих предсердий в виде заострённого высокого и расширенного зубца *P* в отведении II, а также появления острой положительной (увеличение правого предсердия) и выраженной отрицательной фазы (увеличение левого предсердия) зубца *P* в отведении V_1.

Несомненно, что чаще всего в клинической картине сердечных заболеваний симптомы правожелудочковой и левожелудочковой недостаточности сочетаются. Это имеет отражение и в данных инструментального обследования.

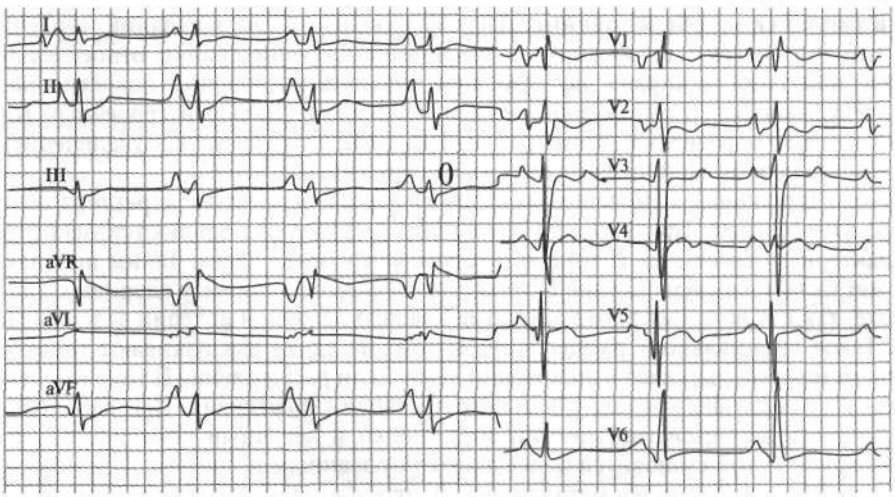


Рис. 88-6. Электрокардиограмма Максима Ж., 14 лет. Клинический диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия. *Пояснения в тексте.*

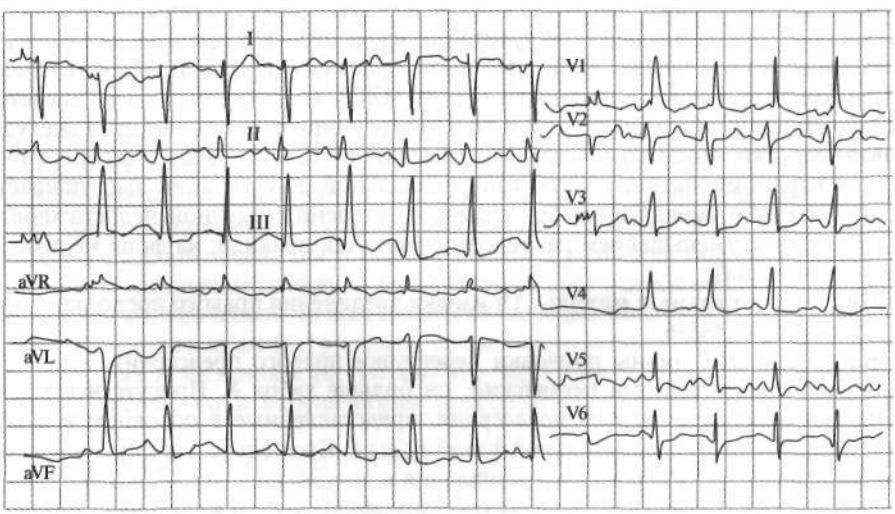


Рис. 88-7. Электрокардиограмма Саши Л., 4 лет. Клинический диагноз: дефект межпредсердной перегородки.

Эхокардиографические и рентгенологические признаки правожелудочковой недостаточности отражаются увеличением полости правого желудочка и правого предсердия.

При оценке тяжести сердечной недостаточности не следует забывать об общих методах физикального обследования, в частности о характеристиках АД. Показатели АД при сердечной недостаточности могут свидетельствовать о тяжести состояния больного. Так, снижение сердечного выброса приводит к понижению систолического давления. Однако при хороших показателях пульсового давления (40–50 мм рт.ст.) самочувствие больного (не состояние — как показатель ближайшего прогноза, зависящего от основного заболевания) может быть удовлетворительным или даже хорошим. При повышении общего периферического сопротивления сосудов (ОПСС) вследствие замедления кровотока, увеличения объёма циркулирующей крови и других факторов, определяющих формирование сердечной недостаточности, диастолическое давление повышается, что обязательно отражается на самочувствии больного, так как уменьшается сердечный выброс. Возможно появление тошноты или рвоты, болей в животе (правожелудочковая недостаточность), появление или нарастание степени выраженности влажного кашля (левожелудочковая недостаточность).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика синдрома сердечной недостаточности представляет сложности только при невнимательном осмотре и недооценке отдельных симптомов состояния. Так, достаточно часто в практической работе приходится сталкиваться с ситуацией, когда длительно существующие жалобы на боли в животе и рвоту, возникающие, как правило, после физической нагрузки, расценивают как признаки гастроэнтерологической патологии, хотя для адекватной оценки состояния нужно лишь провести грамотно полное физикальное обследование больного.

Существует и другая крайность: жалобы на повышенную утомляемость, возможно, одышку при адекватных физических нагрузках у нетренированных детей и подростков рассматривают как признак сердечной декомпенсации.

В некоторых случаях (тяжёлое течение некоторых детских инфекций, осложнённые пневмонии, сепсис и др.) сердечная недостаточность бывает осложнением основного заболевания. Симптомы сердечной недостаточности претерпевают обратное развитие на фоне выздоровления по основному заболеванию.

ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У НОВОРОЖДЁННЫХ

Наиболее частыми причинами сердечной недостаточности у новорождённых бывают врождённые пороки сердца, реже — острые и врождённые заболевания миокарда и экстракардиальная патология.

У новорождённых сердечная недостаточность отличается темпами развития, клинической симптоматикой и течением, что объясняется недостаточными адаптационными возможностями новорождённого, анатомо-физиологическими особенностями органов и систем, а в целом некоторой незрелостью функций органов и систем. В частности, присутствует выраженная централизация кровообращения. Со стороны дыхательной системы возможна недостаточность системы сурфактанта. Прогрессирование и развитие сердечной недостаточности у новорождённых обусловлены также слабостью развития периферического русла и повышенной ломкостью капилляров. У новорождённых развитие сердечной недостаточности сопровождается повышенной потливостью, связанной с повышением активности симпатико-адреналовой системы. Редко обнаруживают набухание шейных вен из-за относительно короткой шеи. Редко возникают отёки. Сердечная недостаточность III стадии возникает редко, а умирают новорожденные в основном при явлениях сердечной недостаточности II стадии.

Большие трудности представляет диагностика сердечной недостаточности I степени, так как тахикардия и одышка возникают у детей этого возраста в физиологических условиях, при физическом и эмоциональном напряжении, в частности при кормлении. При сердечной недостаточности II степени отмечают те же симптомы, что и у детей более старшего возраста. Однако признаки левожелудочковой недостаточности (одышка, тахикардия, влажные хрипы в лёгких) преобладают, в связи с этим возможна недооценка синдрома и постановка ошибочного диагноза лёгочной патологии, чаще — пневмонии. Поскольку терапия, направленная на лечение пневмонии, в данной ситуации оказывается неэффективной, то после дополнительного обследования (ЭКГ, полное рентгенологическое обследование) выявляют кардиальную причину нарушений.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение сердечной недостаточности направлено на повышение сократительной способности миокарда, ликвидацию застойных явлений (задержки жидкости), нормализацию функций внутренних органов и гомеостаза. Безусловно, обязательное условие — лечение основного заболевания, ставшего причиной сердечной недостаточности.

Общая тактика и принципы лечения хронической сердечной недостаточности

Цели при лечении ХСН таковы:

- ✧ устранение симптомов заболевания — одышки, сердцебиения, повышенной утомляемости, задержки жидкости в организме;
- ✧ защита органов-мишеней (сердце, почки, мозг, сосуды, мускулатура) от поражения;
- ✧ улучшение качества жизни;
- ✧ уменьшение количества госпитализаций;
- ✧ улучшение прогноза (продление жизни).

На практике чаще всего выполняют лишь первый из этих принципов, что приводит к быстрому возврату декомпенсации и повторной госпитализации. Следует отдельно определить понятие «качество жизни». Это способность больного жить такой же полноценной жизнью, как его здоровые сверстники, находящиеся в аналогичных социальных, экономических и климатических условиях. Изменения качества жизни не всегда параллельны клиническому улучшению. Так, назначение мочегонных препаратов сопровождается клиническим улучшением, но необходимость быть «привязанным» к туалету, побочные действия препаратов ухудшают качество жизни.

Физическая реабилитация больных занимает важное место в комплексном лечении больных с ХСН. *Резкое ограничение физических нагрузок оправдано* лишь в период развития левожелудочковой недостаточности. Вне острой ситуации отсутствие нагрузок ведёт к структурным изменениям скелетных мышц, которые сами по себе изменены при ХСН, синдрому детренированности и в дальнейшем — к неспособности выполнять физическую деятельность. Умеренные физические тренировки (ходьба, тредмил, велотренинг — для детей старшего возраста), безусловно, на фоне терапии, позволяют снизить содержание нейрогормонов, повысить чувствительность к медикаментозному лечению и переносимость нагрузок, а следовательно, улучшить эмоциональный тонус и качество жизни.

При сердечной недостаточности II Б–III стадии показано назначение строгого постельного режима: все движения в постели ребёнок осуществляет с помощью медицинского персонала или родителей. Такой режим необходим как профилактика тромбоэмболических осложнений, особенно при поражении миокарда воспалительным процессом.

Более расширенный режим — постельный, предполагающий самостоятельные движения ребёнка в постели. Ребёнок может читать, рисовать, в течение 45 мин выполнять учебные задания. Это переходный вариант режима, его назначают при II Б стадии сердечной недостаточности, при появлении положительной динамики.

Облегчённо-постельный режим, разрешающий ребёнку ходить в туалет, игровую комнату, посещать столовую, назначают при II А стадии сердечной недостаточности. При тенденции к положительной динамике и практическом отсутствии признаков сердечной недостаточности в покое назначают комнатный режим.

Кроме физического покоя, ребёнку необходимо создать окружающую обстановку, максимально щадящую его психику, обеспечить индивидуальный уход. Лучший вариант — помещение ребёнка в отдельную палату с привлечением к уходу за ним родителей.

Большое значение имеет оксигенотерапия: дети старшего возраста могут получать увлажнённый кислород из кислородной системы, детей младшего возраста помещают в кислородную палатку.

Диета

Питание при сердечной недостаточности, кроме возрастных особенностей набора продуктов, предполагает предпочтительно паровую обработку блюд, исключение экстрактивных веществ: пряностей, жареного, крепкого чая, кофе, копчёностей, жирных сортов мяса, рыбы, икры и т.п. Ограничивают или исключают продукты, способствующие возникновению метеоризма: фасоль, горох, капусту, иногда чёрный хлеб и др. Рекомендуют более широко использовать продукты, содержащие соли калия, например абрикосы, курага, чернослив. В отношении картофеля, как продукта богатого солями калия, следует быть более осторожными, так как большое содержание крахмала в этом продукте, так же, как и большое содержание углеводов в сладостях, хлебобулочных изделиях, способствует снижению моторики кишечника и приводит к запорам, что может существенно ухудшить состояние больного, вынужденного к тому же находиться в состоянии гиподинамии. В виду этого целесообразно назначение кисломолочных продуктов (кефира, простокваши), а также овощных соков. При тяжёлом состоянии можно увеличить количество приёмов пищи до 4–5 раз и более. Последний приём пищи должен быть за 2–3 ч до сна.

Количество поваренной соли ограничивают до 2–4 г/сут, начиная со II А стадии сердечной недостаточности. При II Б и III стадии с выраженным отёчным синдромом на короткое время можно назначить ахлоридную диету. Кроме того, при выраженном отёчном синдроме проводят 1–2 раза в 7–10 дней разгрузочные дни, включающие в рацион творог, молоко, компоты из сухофруктов, яблоки, изюм (или курагу), фруктовый сок. Цель разгрузочных дней — облегчить работу сердца и других органов на фоне уменьшенного по объёму количества пищи и жидкости.

В то же время на фоне ограничения некоторых видов продуктов следует по возможности придерживаться «кардиотрофической» диеты с повышенным содержанием полноценного и легко усваиваемого белка.

Водный режим требует некоторых ограничений, начиная со II А стадии сердечной недостаточности, при этом учитывают диурез: количество выпитой и выделенной жидкости. Вместе с тем необходимо помнить, что ограничение жидкости более чем на 50% суточной потребности организма не обеспечивает образования «метаболического» количества мочи, происходит задержка шлаков в организме, что способствует ухудшению состояния и самочувствия больного с сердечной недостаточностью.

Медикаментозное лечение

В последние годы отношение к лечению сердечной недостаточности несколько изменилось. Назначают ЛС, направленные на различные звенья патогенеза синдрома сердечной недостаточности.

Сердечные гликозиды

Одна из основных групп препаратов — сердечные гликозиды — кардиотонические средства растительного происхождения (наперстянка, майский ландыш, морской лук, весенний горицвет и др.), обладающие следующими механизмами действия:

- ✧ положительный инотропный эффект (повышение сократительной способности миокарда);
- ✧ отрицательное хронотропное действие (замедление сердечного ритма);
- ✧ отрицательное дромотропное действие (замедление проводимости);
- ✧ положительное батмотропное действие (повышение активности гетеротопных очагов автоматизма).

Сердечные гликозиды также увеличивают клубочковую фильтрацию и усиливают перистальтику кишечника.

Сердечные гликозиды действуют на сердечную мышцу через специфическое воздействие на рецепторный аппарат, так как в миокарде концентрируется только около 1% вводимого препарата. В 90-е годы появились работы, рекомендующие ограниченное использование дигоксина с заменой его на негликозидные инотропные стимуляторы. Такая практика не получила широкого применения из-за невозможности проводить длительные курсы лечения подобными препаратами, поэтому единственные препараты, повышающие сократимость миокарда, оставшиеся в клинической практике, — сердечные гликозиды. Предикторы хорошего действия дигоксина — фракция выброса менее 25%, кардиоторакальный индекс более 55%, неишемическая этиология ХСН.

Сердечные гликозиды могут быть связаны с альбуминами крови, тогда они всасываются преимущественно в кишечнике, действуют более медленно (дигоксин, дигитоксин, изоланид♠®) и показаны в основном при ХСН, при этом оказывается, что дигитоксин частично превращается в дигоксин. Кроме того, дигитоксин более токсичен, поэтому в клинической практике используют дигоксин. Расчёт дигоксина производят по нескольким методикам. Мы указываем метод, которым пользуемся в нашей клинической практике: доза насыщения дигоксина составляет 0,05–0,075 мг/кг массы тела до 16 кг и 0,03 мг/кг массы тела более 16 кг. Дозу насыщения дают в течение 1–3 дней, 3 приёма в день. Суточная поддерживающая доза составляет 1/6–1/5 дозы насыщения, её дают в 2 приёма. В листе назначений следует указать ту частоту сердечных сокращений, при которой дигоксин давать не следует. Таким образом, больной, получающий дигоксин, находится под постоянным врачебным контролем. Такая необходимость контроля возникает в связи с тем, что фармакологические свойства дигоксина легко меняются под воздействием различных факторов и возможна индивидуальная передозировка препарата. По словам Б.Е. Вотчала, «сердечные гликозиды — это нож в руках терапевта», и назначение сердечных гликозидов бывает клиническим экспериментом, во время которого «надо упорно и кропотливо подбирать нужную дозу наиболее подходящего в каждом конкретном случае сердечного гликозида». При ХСН сердечные гликозиды назначают уже при II А стадии.

Сердечные гликозиды, не связанные с белками крови, действуют быстро, их вводят внутривенно. Эти препараты [строфантин-К, ландыша травы гликозид (коргликон♠)] показаны преимущественно при острой или симптоматической сердечной недостаточности (тяжёлые инфекции, тяжёлое течение соматической патологии). Следует учитывать ту особенность строфантина-К, что он действует непосредственно на АВ-соединение, тормозя проведение импульса, и при непра-

вильном расчёте дозы может вызвать остановку сердца. Ландыша травы гликозид (коргликон*) не обладает таким действием, поэтому назначению этого препарата оказывают в настоящее время предпочтение.

В середине 70-х годов в клинической практике появились ингибиторы АПФ. Основной физиологический смысл использования этих препаратов заключается в следующем: блокируя активность АПФ, вводимый препарат представленной группы приводит к нарушению образования ангиотензина II — мощного вазоконстриктора, стимулятора пролиферации клеток, кроме того, способствующего активации других нейрогормональных систем, таких как альдостерон и катехоламины. Поэтому ингибиторы АПФ обладают вазодилатирующим, диуретическим, антитахикардитическим эффектами и позволяют уменьшать пролиферацию клеток в органах-мишенях. Ещё больше их вазодилатирующий и диуретический эффекты увеличиваются в связи с блокадой разрушения брадикинина, стимулирующего синтез вазодилатирующих и почечных простаноидов. Повышение содержания брадикинина блокирует процессы необратимых изменений, происходящих при ХСН в миокарде, почках, гладкой мускулатуре сосудов. Особенную эффективность ингибиторов АПФ определяет их способность постепенно блокировать циркулирующие нейрогормоны, что позволяет не только влиять на клиническое состояние больных, но и защищать органы-мишени от необратимых изменений, происходящих при прогрессировании ХСН. Назначение ингибиторов АПФ показано уже в начальных стадиях ХСН. В настоящее время полностью доказана эффективность (положительное воздействие на симптомы, качество жизни, прогноз больных с ХСН) и безопасность четырёх ингибиторов АПФ, применяемых в России (каптоприл, эналаприл, рамиприл, трандолаприл). В педиатрической практике наиболее широко используют каптоприл. Назначают негипотензивные дозы препарата, составляющие в сутки 0,05 мг/кг в 3 приёма. Длительность использования препарата зависит от показаний гемодинамики. Побочные действия — кашель, азотемия, гиперкалиемия, артериальная гипотензия — возникают относительно редко.

Диуретики

С точки зрения доказательной медицины диуретики — самые неисследованные препараты для терапии больных с ХСН. Во многом это обусловлено тем, что согласно деонтологическому кодексу невозможно провести плацебо-контролируемые исследования, поскольку входящие в контрольную группу больные с ХСН заведомо будут лишены возможности получать мочегонные препараты. При решении вопроса о назначении мочегонных препаратов врачу важно преодолеть стереотип, диктующий назначение мочегонных любому больному с ХСН. Необходимо твёрдо усвоить положение, что мочегонные препараты показаны лишь больным с ХСН, имеющим клинические признаки и симптомы избыточной задержки жидкости в организме.

Мочегонные препараты способствуют объёмной разгрузке сердца. Однако осторожность в назначении препаратов этой группы продиктована следующими положениями:

- ✧ диуретики активируют нейрогормоны, способствующие прогрессированию ХСН, в частности активируя ренин-ангиотензин-альдостероновую систему;
- ✧ диуретики вызывают электролитные нарушения.

Учитывая эти положения, диуретики нельзя отнести к патогенетически обоснованным средствам лечения ХСН, но они остаются необходимым компонентом лечения. В настоящее время определены принципиальные моменты в назначении мочегонных препаратов: использование диуретиков вместе с ингибиторами АПФ, назначение слабейшего из эффективных у данного больного диуретиков. Назначение мочегонных препаратов следует осуществлять ежедневно в минимальных дозах, позволяющих добиться необходимого положительного диуреза.

Практика назначения «ударных» доз мочегонных 1 раз в несколько дней порочна, и её тяжело переносят больные.

Тактика лечения диуретиками предполагает две фазы.

- Активная фаза — устранение избыточной жидкости, проявляющейся в виде отёков. В этой фазе необходимо создать форсированный диурез с превышением выделяемой мочи над потребляемой жидкостью.
- После достижения оптимальной дегидратации больного переходят к поддерживающей стадии лечения. В этот период количество выпитой жидкости не должно превышать объёма выделяемой мочи.

В механизме действия диуретиков основное значение придают процессам, протекающим в нефроне. Обычно диуретики назначают, начиная со II Б–III стадии сердечной недостаточности. Как правило, комбинируют назначение мощных диуретиков, вызывающих максимальный натрийурез, и калийсберегающих диуретиков (спиронолактон). Собственно, спиронолактон (верошпирон▲) — не очень сильное мочегонное средство, он оказывает усиленное действие вместе с петлевыми и тиазидными мочегонными препаратами. Большее патогенетическое значение спиронолактон имеет как антагонист альдактона, т.е. как нейрогормональный модулятор, блокирующий ренин-ангиотензин-альдостероновую систему. Спиронолактон назначают в первую половину дня, обычно в 2 приёма. Основными побочными реакциями могут быть гиперкалиемия, требующая контроля, и андрогенные свойства препарата, вызывающие гинекомастию в 7–8% случаев.

К мощным диуретикам относят фуросемид (лазикс▲) и этакриновую кислоту. Лечение начинают с назначения фуросемида в дозе 1–3 мг/кг массы тела в сутки в 3–4 приёма. Возможно как пероральное, так и внутримышечное введение препарата. Этакриновую кислоту (урегит▲) применяют в тех же случаях, что и фуросемид, особенно у детей с развитием рефрактерности, длительно получавших фуросемид.

Гидрохлоротиазид (гипотиазид▲) относят к диуретикам умеренного действия, его назначают при II А стадии сердечной недостаточности изолированно или в сочетании со спиронолактоном, максимальная доза гидрохлоротиазида составляет 1–2 мг/кг массы тела.

Для восполнения калия, выводимого из организма при назначении большинства диуретиков, назначают, кроме продуктов, содержащих достаточно высокое количество солей калия, такие препараты как калия и магния аспарагинат (панангин▲, аспаркам▲), калия ацетат (10%) перорально. Следует учитывать, что назначение калия хлорида перорально недопустимо, так как этот препарат оказывает ульцерогенное действие на слизистую оболочку желудочно-кишечного тракта.

Можно начинать лечение диуретиками с меньших доз с постепенным их увеличением, что позволяет подобрать дозу индивидуально, а также не вызывает быстрого схождения жидкости и электролитных нарушений. Кроме того, повышение вязкости крови способствует тромбообразованию. При стабилизации состояния можно переходить на прерывистый курс лечения диуретиками.

Следует отметить, что всё сказанное выше о назначении диуретиков носит рекомендательный характер, каждый отдельный клинический случай рассматривают индивидуально.

Другие препараты

Использование β-адреноблокаторов для лечения ХСН основано на том, что они усиливают гемодинамическую функцию сердца с возрастанием плотности β-адренорецепторов сердца, которая обычно резко снижается у больных с хронической застойной сердечной недостаточностью. Следует отметить, что применение β-адреноблокаторов у детей ограничено отсутствием убедительных данных многоцентровых исследований, а также риском снижения сократительной способности миокарда и сердечного выброса в условиях имеющейся дисфункции сердца.

Использование вазодилататоров других групп, в частности нитратов, в настоящее время не получило широкого распространения в педиатрической практике.

Для лечения сердечной недостаточности по показаниям можно использовать глюкокортикоиды, кардиотропные препараты, комплексы витаминов и мембраностабилизирующие препараты.

При синдроме ХСН большой интерес вызывают препараты, улучшающие метаболическое состояние миокарда. На этом фоне интерес к препаратам магния переживает второе рождение. Магний — универсальный регулятор энергетического, пластического, электролитного обменов, естественный антагонист кальция. Он способствует фиксации калия в клетке и обеспечивает поляризацию клеточных мембран, тем самым контролируя нормальное функционирование клетки миокарда на всех уровнях, в том числе регулирует сократительную способность миокарда. Естественные пищевые источники, как правило, не богаты магнием, поэтому для применения в терапевтической практике предложено использовать препарат магния — магнерот▲. При его назначении, как показали экспериментальные данные, улучшается сократительная способность левого желудочка.

Отличительная особенность препарата магнерота▲ заключается в том, что присутствие в структуре молекулы оротовой кислоты способствует наилучшему, по сравнению с другими препаратами, проникновению ионов магния внутрь клетки и фиксации на мембране АТФ. Кроме этого, препарат не вызывает и не усугубляет внутриклеточный ацидоз, часто возникающий при сердечной недостаточности. ЛС назначают на 4–6 нед. Поскольку препарат не обладает выраженными противопоказаниями, и его назначают даже во время беременности и лактации, то тем более возможно его назначение детям при сердечной недостаточности. Дозы составляют в среднем по 1 таблетке 2–3 раза в день.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Осложнения могут присоединяться на разных этапах сердечной недостаточности. По мере нарастания степени сердечной недостаточности осложнения возникают чаще и протекают тяжелее. Некоторые осложнения могут стать непосредственной причиной смерти.

Электролитные нарушения

Гипонатриемия

Истинная гипонатриемия развивается при длительном применении диуретиков на фоне бессолевой диеты. При этом содержание натрия в сыворотке крови составляет менее 130 ммоль/л. Возникают мучительная жажда, снижение аппетита, сухость в полости рта, рвота и др.

На ЭКГ возможно укорочение АВ-проведения, изменение конечной части желудочкового комплекса.

Гипернатриемия

Возникает при повышении содержания натрия в сыворотке крови более 150–160 ммоль/л. Клинически характерны сонливость, повышение мышечного тонуса, гиперчувствительность, повышение температуры тела. Гипернатриемия развивается при повышении количества вводимого натрия и нарушении выведения натрия почками.

Гипокалиемия

Клинические признаки появляются при уменьшении содержания калия в сыворотке крови менее 3,5 ммоль/л. Отмечают сонливость, артериальную гипотензию, тахикардию, удлинение желудочкового комплекса, депрессию конечной части желудочкового комплекса, возможна экстрасистолия. Лечение состояния направлено на назначение препаратов калия — калия и магния аспарагината (панангин▲, аспаркам▲) и др.

Гиперкалиемия

Для сердечной недостаточности это состояние нехарактерно. Оно возникает при необоснованно длительном применении антагонистов альдостерона (спиронолактон) на фоне дополнительного введения препаратов калия.

Нарушения кислотно-основного состояния

При сердечной недостаточности чаще развивается метаболический алкалоз, что может быть связано с дефицитом калия. У детей раннего возраста чаще развивается дыхательный или смешанный ацидоз как следствие нарушения газообмена в лёгких и гипоксии. Для устранения ацидоза используют препараты, содержащие натрия гидрокарбонат.

Нарушения ритма сердца и проводимости

Причинами таких нарушений могут быть как непосредственно сердечное заболевание (миокардит, кардиомиопатия), так и проводимая терапия и её последствия (электролитные нарушения). Причиной развития АВ-блокад может быть неадекватное использование сердечных гликозидов.

Тромбозы и эмболии

Тромбозы и эмболии — самые грозные осложнения. Причинами могут быть как собственно звенья формирования синдрома сердечной недостаточности (замедление скорости кровотока на фоне увеличения объёма циркулирующей крови), так и нарушения гемостаза на фоне изменения функций печени из-за вторичных изменений в органе.

При образовании тромбов в правых отделах сердца возникают эмболии сосудов лёгких, когда возможна смерть от острой дыхательной недостаточности. Иногда тромбоэмболии мелких сосудов лёгочной артерии протекают малосимптомно, и при жизни их не диагностируют.

Эмболии коронарных сосудов протекают с ангинозным синдромом и имеют определённое отражение на ЭКГ.

Эмболии сосудов брюшной полости сопровождаются болями в животе, возможно развитие клинической картины «острого живота».

Эмболии сосудов конечностей сопровождаются острой болью, чувством онемения, похолоданием кожи, понижением местной чувствительности.

Кардиогенный шок

Причиной развития кардиогенного шока бывает резкое снижение насосной функции сердца, что обусловлено быстро развивающейся слабостью левого желудочка. У детей кардиогенный шок развивается относительно редко. Он формируется при тяжёлых пороках сердца, миокардитах, кардиомиопатиях, сложных нарушениях сердечного ритма. Серьёзными осложнениями кардиогенного шока бывают отёк лёгких и почечно-печёночная недостаточность. Клиническая симптоматика развивается достаточно быстро: нарастает бледность кожных покровов, усиливается цианоз, выступает холодный пот, набухают шейные вены, дыхание учащается или становится поверхностным, возможно развитие коматозного состояния, судорог. АД резко снижено, быстро увеличивается и становится болезненной печень.

Экстренные лечебные мероприятия предполагают следующие действия:

- ✧ восстановление сократительной способности миокарда, для чего внутривенно вводят сердечные гликозиды;
- ✧ повышение АД путём назначения симпатомиметических аминов (норэпинефрин, допамин);
- ✧ назначение глюкокортикоидов, используя их положительное инотропное действие, влияние на повышение АД и децентрализацию кровообращения.

Периферические вазодилататоры менее эффективны.

Сердечная недостаточность занимает одно из первых мест среди проблем современной кардиологии, так как определяет прогноз большинства заболеваний сердечно-сосудистой системы.

Успехи в лечении синдрома сердечной недостаточности зависят не только от воздействия на отдельные звенья патогенеза, но и от направленного влияния на этиологический фактор.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. – М.: Медицина, 1987.

Кушаковский М.С. Хроническая застойная сердечная недостаточность. – СПб.: Фолиант, 2001.

Рекомендации Европейского общества кардиологов. Рекомендации по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности. Сердечная недостаточность. – 2001. – Т. 2. – №6. – С. 251–277.

Студеникин М.Я., Сербин В.И. Сердечная недостаточность у детей. – М.: Медицина, 1984.

Глава 89

Артериальная гипертензия

ВВЕДЕНИЕ

В настоящее время патология сердечно-сосудистой системы — ишемическая болезнь сердца и гипертоническая болезнь (ГБ), названные «болезнями цивилизации», прочно занимают первое место в структуре заболеваемости и смертности населения в экономически развитых странах.

АГ — основной фактор риска ишемической болезни сердца, сердечной недостаточности, заболеваний головного мозга, почечной недостаточности, что подтверждено результатами крупномасштабных эпидемиологических исследований.

Большинство исследователей разделяют мнение, что условия для возникновения сердечно-сосудистых заболеваний у взрослых существуют уже в детском и подростковом возрасте. В связи с недостаточной эффективностью профилактических программ у взрослых необходимы поиск новых превентивных мероприятий и проведение их в более молодых возрастных группах.

Проблема профилактики и лечения АГ у детей и подростков занимает главное место в детской кардиологии. Это связано с высокой распространённостью АГ, а также с возможностью ее трансформации в ишемическую и гипертоническую болезни — основные причины инвалидизации и смертности взрослого населения. Необходимо подчеркнуть, что профилактика и лечение АГ в детском возрасте эффективнее, чем у взрослых.

АГ — состояние, при котором среднее значение систолического артериального давления (САД) и/или диастолического артериального давления (ДАД), рассчитанное на основании трёх отдельных измерений, равно или превышает 95-й перцентиль кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста. Различают первичную (эссенциальную) и вторичную (симптоматическую) АГ.

Первичная, или эссенциальная, АГ — самостоятельная нозологическая единица. Основной клинический симптом этого заболевания — повышение САД и/или ДАД по неизвестным причинам.

Гипертоническая болезнь — хроническое заболевание, проявляющееся синдромом АГ, причины которой не связаны с конкретными патологическими процессами (в отличие от симптоматических АГ). Этот термин предложен Г.Ф. Лангом и соответствует употребляемому в других странах понятию «эссенциальная АГ».

Кардиологи в нашей стране в большинстве случаев ставят знак равенства между терминами «первичная (эссенциальная) АГ» и «ГБ», обозначающими самостоятельное заболевание, основное клиническое проявление которого — хроническое повышение систолического или диастолического АД неустановленной этиологии.

КОД ПО МКБ-10

I10 Эссенциальная (первичная) гипертензия.
I11 Гипертензивная болезнь сердца (гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца).
I11.0 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца с (застойной) сердечной недостаточностью.
I11.9 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца без (застойной) сердечной недостаточности.
I12 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек.
I12.0 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек с почечной недостаточностью.
I12.9 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек без почечной недостаточности.
I13 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек.
I13.0 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с (застойной) сердечной недостаточностью.
I13.1 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек и почечной недостаточностью.
I13.2 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с (застойной) сердечной недостаточностью и почечной недостаточностью.
I13.9 Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек неуточнённая.
I15 Вторичная гипертензия.
I15.0 Реноваскулярная гипертензия.
I15.1 Гипертензия вторичная по отношению к другим поражениям почек.
I15.2 Гипертензия вторичная по отношению к эндокринным заболеваниям.
I15.8 Другая вторичная гипертензия.
I15.9 Вторичная гипертензия неуточнённая.

МЕТОДИКА ОПРЕДЕЛЕНИЯ И ОЦЕНКИ ВЕЛИЧИНЫ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ

АД обычно измеряют с помощью сфигмоманометра (ртутного или анероидного) и фонендоскопа (стетоскопа). Цена делений шкалы сфигмоманометра (ртутного или анероидного) должна составлять 2 мм рт.ст. Показания ртутного манометра оценивают по верхнему краю (мениску) ртутного столбика. Определение АД при помощи ртутного манометра считают «золотым стандартом» среди всех методов измерения АД с использованием других устройств, поскольку оно наиболее точное и надежное.

Измерение АД проводят не раньше, чем через 1 ч после приёма пищи, употребления кофе, прекращения физических нагрузок, курения, пребывания на холоде. Следует объяснить пациенту процедуру измерения, чтобы избежать защитной реакции с его стороны, которая может послужить причиной повышения АД. Во время измерения пациент должен сидеть, опираясь на спинку стула, с расслабленными, не скрещенными ногами, не менять положение и не разговаривать на протяжении всей процедуры измерения АД. Необходимо правильно подобрать манжету, соответствующую окружности плеча пациента — ребёнка, подростка или

взрослого (табл. 89-1). Ширина внутренней (резиновой) камеры манжеты должна составлять, по крайней мере, 40% окружности плеча, длина резиновой камеры манжеты должна покрывать от 80 до 100% окружности плеча. Окружность плеча измеряют сантиметровой лентой с точностью до 0,5 см на середине расстояния между локтевым отростком и акромиальным отростком лопатки. Манжету накладывают так, чтобы центр резиновой камеры располагался над плечевой артерией на внутренней поверхности плеча, а нижний край манжеты был на 2,0–2,5 см выше локтевого сгиба. Плотность наложения манжеты должна быть такой, чтобы между манжетой и поверхностью плеча пациента можно было провести один палец.

Таблица 89-1. Рекомендуемая ширина манжеты для детей, по данным ВОЗ

Возраст	Размеры манжеты, см
Менее 1 года	2,5
1–3 года	5–6
4–7 лет	8–8,5
8–9 лет	9
10–13 лет	10
14–17 лет	13

Нагнетание воздуха в манжету до максимального уровня (на 30 мм рт.ст. выше уровня САД, оцененного пальпаторно) необходимо производить быстро. Медленное нагнетание воздуха в манжету приводит к нарушению венозного оттока, усилению болевых ощущений и «смазыванию» звука. Воздух из манжеты выпускают со скоростью снижения ртутного столбика 2 мм рт.ст. в секунду, а с появлением тонов Короткова — 2 мм рт.ст. на каждый удар пульса. В случае если мениск ртутного столбика в момент появления или исчезновения тонов Короткова находится между двумя делениями шкалы манометра, показания САД или ДАД оценивают по ближайшему верхнему значению. При плохой слышимости следует быстро выпустить воздух из манжеты, проверить положение стетоскопа и повторить процедуру через 2–3 мин. Знание отличительных особенностей различных фаз тонов Короткова (см. табл. 89-2) позволяет наиболее точно определить уровень САД и ДАД. Точность определения АД также зависит от скорости декомпрессии: чем выше скорость, тем ниже точность измерения.

Таблица 89-2. Характеристика тонов Короткова по фазам

Фаза	Характеристика тонов Короткова
I (KI)	Звуки слабые, постукивающие с постепенно нарастающей интенсивностью
II (KII)	Звуки более мягкие и продолжительные, приглушённые, жужжащие
III (KIII)	Звуки снова становятся отчётливыми и громкими
IV (KIV)	Звуки мягкие, приглушённые, менее различимы
V (KV)	Полное исчезновение звуков

Уровень САД определяют по началу I фазы тонов Короткова — по первому из серии следующих друг за другом тонов, т.е. за первым тоном обязательно должен следовать второй. Одиночный тон в начале фазы (когда за первым тоном следует тишина — аускультативный провал) игнорируют.

Значение ДАД определяют по началу V фазы тонов Короткова — по тишине, следующей за последним тоном IV фазы. Последний тон в конце фазы, даже если он одиночный (когда последнему тону предшествует аускультативный провал), всегда учитывают. Аускультацию нужно продолжать на протяжении 20 мм после исчезновения последнего тона, а при ДАД выше 90 мм рт.ст. — на протяжении 40 мм. Это связано с тем, что после аускультативного провала тоны могут воз-

обновиться. Соблюдение этого правила позволит избежать определения ложно повышенного ДАД.

Отсутствие V фазы, т.е. когда тоны Короткова выслушиваются до конца снижения ртутного столбика («феномен бесконечного тона»), может наблюдаться при высоком сердечном выбросе (у детей; больных с тиреотоксикозом, лихорадкой, аортальной недостаточностью; беременных). В этих случаях уровень ДАД оценивают по началу IV фазы — по первому из серии следующих друг за другом стихающих тонов Короткова.

Диагностику АГ у детей и подростков проводят с использованием специальных таблиц, основанных на результатах популяционных исследований. Диагностика состоит из следующих этапов:

- ✧ определение по специальным таблицам перцентиля роста, соответствующего полу и возрасту пациента (приложение 3);
- ✧ вычисление средних значений САД и ДАД на основании трёх измерений АД, проведённых с интервалом 2–3 мин;
- ✧ сопоставление средних значений САД и ДАД пациента, полученных по результатам трёхкратного измерения АД на одном визите, с 90-м и 95-м перцентилями АД, соответствующими полу, возрасту и перцентилю роста пациента (приложения 1 и 2);
- ✧ сравнение средних значений САД и ДАД, зарегистрированных у пациента на трёх визитах с интервалом между визитами 10–14 дней, с 90-м и 95-м перцентилями АД, соответствующими полу, возрасту и перцентилю роста пациента (приложения 1 и 2).

Нормальным считают АД, когда средние уровни САД и ДАД на трёх визитах не превышают значения 90-го перцентиля для данного возраста, пола и роста.

Высокое нормальное АД — когда средние уровни САД и/или ДАД на трёх визитах равны или превышают значения 90-го перцентиля, но меньше значений 95-го перцентиля для данного возраста, пола и роста.

АГ — когда средние уровни САД и/или ДАД на трёх визитах равны или превышают значения 95-го перцентиля для данного возраста, пола и роста.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

АД, как и другие показатели, повышается с возрастом ребёнка. Наиболее быстро оно возрастает в грудном возрасте (на 1 мм рт.ст. в месяц). У детей от 1 года до 5 лет АД практически не меняется, а с 6-летнего возраста до периода полового созревания вновь увеличивается. Более быстро растут значения САД. Этот показатель с рождения до 20 лет увеличивается в среднем на 2 мм рт.ст. в год у мальчиков, а у девочек — на 1 мм рт.ст. в год. ДАД увеличивается в меньшей степени — в среднем на 0,5 мм рт.ст. в год. В подростковом возрасте (13–17 лет) ДАД практически не меняется.

В возрасте 10–13 лет САД выше у девочек, после 13 лет — у мальчиков. В одной возрастной группе наиболее высокий уровень АД отмечают у менструирующих девочек. Нормы АД зависят от национальных особенностей и климатических зон. Значения АД несколько выше у детей, проживающих в южных районах, по сравнению с детьми северных районов. Однако с учётом сроков полового созревания в разных климатогеографических зонах уровни АД оказываются близкими.

Результаты популяционных исследований населения России старше 15 лет показали, что 42 млн человек страдают АГ, при этом ежегодно выявляют еще 5 млн больных, из них только половина пациентов получают какое-либо лечение, а адекватное лечение лишь 20% больных. Крайне тревожен тот факт, что в России показатели смертности от болезней системы кровообращения в трудоспособном возрасте в 3–5 раз превышают аналогичные показатели в других экономически развитых странах, при этом отмечается тенденция роста показателей смертности.

Следует подчеркнуть, что наиболее значительный рост смертности наблюдается в возрастной группе от 20 до 29 лет.

По данным Министерства здравоохранения РФ, увеличивается число детей с повышенным АД: к 2001 г. на 6,8%, составив 335,6 тыс. человек, в настоящее время этот рост продолжается. В последнее время выполнен ряд эпидемиологических исследований, посвящённых определению уровня АД. Результаты этих работ выявили высокую распространённость АГ среди детей и подростков, частота которой варьирует в широких диапазонах — от 2,4 до 18% обследованных.

У детей 1-го года жизни АГ практически не встречается, за исключением симптоматической гипертензии, связанной с тромбозом почечной вены, коарктацией аорты или заболеваниями надпочечников. АГ у детей в возрасте 1 года идентифицируют только по уровню систолического АД, используя критерии АГ у детей грудного возраста, рекомендованные экспертами рабочей группы Национального Института сердца, лёгких и крови, США (табл. 89-3).

Таблица 89-3. Критерии артериальной гипертензии у детей грудного возраста

Возраст	95-й перцентиль	99-й перцентиль
От рождения до 7 дней	96 мм рт.ст.	106 мм рт.ст.
8–30 дней	104 мм рт.ст.	110 мм рт.ст.
1 мес–1 год	112 мм рт.ст.	118 мм рт.ст.

В дошкольном возрасте первичная АГ практически не встречается, а повышение АД имеет вторичный, симптоматический характер, в связи с чем необходима своевременная диагностика заболевания, вызвавшего повышение АД (см. раздел «Симптоматическая гипертензия»). В России широкие популяционные исследования уровня АД у детей в возрасте от 1 года до 7 лет не проводились. В связи с этим отсутствуют эпидемиологические данные о распространённости АГ в раннем и дошкольном возрасте. Тем не менее, ряд западных исследователей предложили отрезные точки АД, соответствующие 95-му и 99-му перцентилям у детей раннего и дошкольного возраста (приложение 1, 2). Уровень АД, превышающий эти значения, необходимо расценивать как АГ.

ПРОГНОЗ

Устойчивость показателей АД позволяет прогнозировать, насколько значения повышенного АД, выявленного у детей и подростков, могут быть экстраполированы на уровень АД у взрослых. Информацию об устойчивости уровня АД дают длительные (проспективные) исследования.

При наблюдении за уровнем АД у более 6600 детей в течение 6 лет с интервалом в 2 года установлена низкая устойчивость показателей АД. Коэффициент устойчивости (корреляция между значением АД во время первого и последующих измерений) для систолического АД составил 0,25, для диастолического АД — 0,18. В связи с этим однократное повышение АД нельзя рассматривать как АГ и фактор риска ишемической болезни сердца, необходимо наблюдение в динамике. При сравнении уровня АД, измеренного в 9 лет и 30 лет, отмечена устойчивость САД только у мужчин, а устойчивость ДАД отсутствовала как у мужчин, так и у женщин. В то же время при 10-летнем наблюдении за детьми с АГ коэффициент устойчивости был значительно выше: для САД он составил 0,32, для ДАД — 0,53.

АД остаётся повышенным у 33–42% подростков, у 17–25% АГ приобретает прогрессирующее течение, т.е. у каждого третьего ребёнка с АГ в дальнейшем возможно формирование ГБ.

При наблюдении за естественным течением ювенильной АГ в течение 33 лет спонтанная нормализация АД отмечена лишь в 25% случаев. Таким образом, существует диссоциация между низкой устойчивостью нормальных значений

АД и более высокой устойчивостью повышенных значений АД. В связи с этим обязательно длительное диспансерное наблюдения за детьми с повторяющимися подъёмами АД с целью профилактики развития АГ и её трансформации в ГБ.

ЭТИОЛОГИЯ

Наиболее частые из известных причин АГ в различных возрастных периодах представлены в табл. 89-4 в порядке убывания их относительной частоты.

Таблица 89-4. Наиболее частые причины артериальной гипертензии в различных возрастных периодах

Возрастная группа	Причины АГ в порядке убывания частоты встречаемости				
До 1 года	Тромбоз почечных артерий или вен	Стеноз почечных артерий	Врождённые аномалии почек	Коарктация аорты	Бронхолёгочная дисплазия
1–6 лет	Стеноз почечных артерий	Паренхиматозные заболевания почек	Опухоль Вильмса	Нейробластома	Коарктация аорты
7–12 лет	Паренхиматозные заболевания почек	Реноваскулярная патология	Эндокринные заболевания	Эссенциальная АГ	Преждевременное половое развитие (?)
Подростки	Эссенциальная АГ	Паренхиматозные заболевания почек	Эндокринные заболевания	Преждевременное половое развитие (?)	

Факторы, определяющие уровень АД у детей, многообразны, условно их можно подразделить на эндогенные (наследственность, масса тела, рост, личностные особенности) и экзогенные (диета, гиподинамия, психоэмоциональное напряжение).

Наследственная предрасположенность

На значение наследственности в патогенезе АГ указывают следующие факты:

- ✧ высокая корреляция АД у монозиготных близнецов по сравнению с дизиготными;
- ✧ более высокие величины АД у детей с отягощённой наследственностью по ГБ.

Пока не обнаружены гены, ответственные за возникновение ГБ. Наибольший прогресс в понимании роли наследственной предрасположенности к АГ достигнут при изучении генов ренин-ангиотензиновой системы.

Молекула ангиотензиногена определяет уровень ангиотензина I. Определено участие гена ангиотензина в формировании профиля ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Ген ангиотензиногена располагается на хромосоме 1.

Продукт гена АПФ определяет образование из ангиотензина I ангиотензина II. Ген АПФ может быть представлен длинными и короткими аллелями: так называемый *Insertion/Deletion* полиморфизм. DD-генотип расценивают как независимый фактор риска развития эссенциальной гипертензии. Наивысший уровень экспрессии гена АПФ свойствен эндотелию мелких мышечных артерий и артериол. Экспрессия гена АПФ резко повышена у внезапно умерших с АГ.

В настоящее время признан полигенный характер наследования АГ. В пользу этого свидетельствуют следующие факты:

- ✧ высокая распространённость АГ у детей в семьях со стойким повышением АД;
- ✧ повышенный уровень АД и больший риск формирования ГБ у членов одной семьи при наличии трёх и более лиц с АГ;
- ✧ в 3–4 раза более высокая частота стабильной АГ среди сибсов (брат или сестра больного) и родителей пробандов (больных) по сравнению с популяционной;
- ✧ клинический полиморфизм АГ у детей и подростков;

- ✧ *большая заболеваемость* АГ среди сибсов мальчиков, более тяжёлое течение заболевания с кризовыми состояниями;
- ✧ в 2–3 раза более высокая конкордантность по ГБ у монозиготных близнецов по сравнению с дизиготными;
- ✧ зависимость риска заболевания сибса от возраста, в котором заболел пробанд (чем раньше заболевание проявилось у пробанда, тем выше риск для сибса);
- ✧ высокая вероятность повышения АД в препубертатном возрасте при наличии АГ у обоих родителей.

Выявлена связь АГ с носительством генов тканевой совместимости HLA A11 и B22. Получены данные, указывающие на то, что генетические факторы определяют до 38% фенотипической изменчивости систолического АД и до 42% диастолического. Значительный вклад в поддержание оптимального уровня диастолического и систолического АД вносят факторы среды.

Генетические факторы не всегда приводят к развитию ГБ. Влияние генов на уровень АД в значительной мере модифицируется такими факторами, как стресс, потребление поваренной соли и алкоголя, ожирение, низкая физическая активность. Более того, на уровне клеток и тканей прогипертензивные эффекты генетических факторов могут ослабляться физиологическими механизмами, обеспечивающими стабильность уровня АД (калликреин–кининовая система).

Потребление поваренной соли

Потребление поваренной соли — один из основных экзогенных факторов, влияющих на уровень АД. В популяциях, где в пищу употребляют меньше соли, отмечают менее значительное повышение уровня АД с возрастом и более низкие его средние показатели по сравнению с популяциями, где употребляют больше поваренной соли. Высказано предположение, что ГБ — это расплата человечества за чрезмерное употребление поваренной соли, которую почки не в состоянии вывести. Регуляторные системы организма повышают системное АД, чтобы за счёт повышения давления в почечных артериях увеличить экскрецию ионов натрия, потребляемых с пищей в чрезмерных количествах.

У лиц, предрасположенных к развитию ГБ, нарушена ауторегуляция почечного кровотока и клубочковой фильтрации, которую в норме контролирует юкстагломерулярный аппарат. При увеличении поступления ионов хлора в дистальные канальцы в области плотного пятна уменьшается сопротивление приносящих афферентных артериол. Это ведёт к увеличению скорости клубочковой фильтрации и, в конечном счёте, к увеличению экскреции избытка ионов натрия и хлора из организма. Нарушение тубулогломерулярного механизма ауторегуляции почечного кровообращения приводит к тому, что хлорид натрия задерживается в организме и способствует повышению АД. Нарушение почечной экскреции натрия у больных ГБ может быть следствием наследственного дефекта транспорта ионов через эпителиальные клетки почечных канальцев. Для предупреждения задержки натрия в организме происходит повышение системного АД и, следовательно, почечного перфузионного АД.

Чувствительность к солевой нагрузке относится к генетически детерминированным признакам. Известна связь АГ с метаболизмом натрия. Повышенный уровень внутриклеточного натрия отражает высокий риск развития АГ.

Избыточная масса тела

Практически все эпидемиологические исследования выявили наличие тесной связи между уровнем АД и массой тела. У лиц с более высокой массой тела значения АД достоверно выше по сравнению с лицами с нормальной массой.

Избыточная масса тела — распространённое явление в детской популяции. При обследовании школьников 7–17 лет лица с избыточной массой тела составили

25,8%. В американской популяции масса тела на 29% выше идеальной встречалась у 15,6% детей 10–15 лет. Отмечена тенденция к увеличению с возрастом распространённости избыточной массы тела. Так, если в 6 лет масса тела, превышающая идеальную на 20%, встречается у 2% детей, то к 14–18 годам — у 5%. Коэффициент устойчивости показателей массы тела при динамическом наблюдении в течение 6 лет составляет 0,6–0,8. Следовательно, контроль массы тела у детей лежит в основе профилактики развития ожирения у взрослых. Снижение массы тела сопровождается снижением АД.

Половина детей с избыточной массой тела имеют повышенное систолическое и диастолическое АД. Избыточная масса тела ассоциируется с повышенным плазматическим уровнем триглицеридов и снижением содержания холестерина липопротеидов высокой плотности, повышенным содержанием натощак глюкозы и иммунореактивного инсулина в крови, снижением толерантности к глюкозе. Для сочетания этих показателей с АГ используют термин «метаболический вариант гипертонии», или «метаболический квартет». Недостаточность инсулиновых рецепторов клеточных мембран — генетическая причина гиперинсулинемии, гипергликемии и дислипидемии, а также значимый фактор риска АГ и ожирения. Основной патогенетический механизм синдрома «метаболического квартета» — низкая ассимиляция глюкозы клеткой. У этих пациентов метаболические нарушения в сочетании с дислипидемией способствуют раннему и ускоренному развитию атеросклероза.

На частоту избыточной массы тела оказывает влияние недостаточный уровень физической активности.

Для выявления детей с избыточной массой тела используют показатели толщины кожной складки на плече, животе, массо-ростовые индексы Кетле, Коула и др. Считают, что дети со значениями индекса Кетле, превышающими 90-й перцентиль кривой распределения (приложение 3), имеют избыточную массу тела.

Однако не только избыточная, но и низкая масса тела ассоциируется с повышенным уровнем АД. Так, при исследовании в течение 5 лет детей с уровнем АД выше 95-го перцентиля наиболее высокий коэффициент устойчивости повышенного ДАД наблюдали в подгруппе детей с низкой массой тела. Масса тела при рождении также оказывает влияние на уровень АД. Низкая масса тела при рождении сопряжена с подъемами АД в подростковом возрасте.

Психоэмоциональное напряжение

В течение долгого времени механизмы развития ГБ объясняли с позиции нейрогенной теории Г.Ф. Ланга и А.Л. Мясникова. Основу этой теории составляет концепция центральной дисрегуляции вегетативного отдела нервной системы с повышением активности симпатоадреналового звена. В настоящее время существует значительное количество клинических и экспериментальных данных, подтверждающих, что в возникновении и течении АГ большое значение имеют психоэмоциональные факторы.

Повышенная эмоциональная чувствительность, ранимость приводят к развитию синдрома дизадаптации. Действие стрессора преломляется через оценку его воздействия на личность и зависит от характерологических особенностей, доминирующих мотивов деятельности. Возникновение эмоционального напряжения определяет не абсолютная сила стрессора, а социально-личностное отношение к нему подростка.

В условиях стрессовой ситуации для развития или отсутствия АГ большое значение имеет социальная поддержка (друзей, родителей, близких). При её отсутствии стрессовая ситуация усугубляется, что ассоциируется с подъемами АД, в большей степени ДАД.

При психоэмоциональном напряжении раздражение сначала воспринимают чувствительные рецепторы, импульс поступает к гипоталамическим структурам

мозга, которые служат как вегетативным, так и эмоциональным центром, ответственным за активацию симпатической нервной системы. Во второй, нейрогуморальной, фазе в обеспечение психоэмоционального напряжения включаются гуморальные звенья, главные из которых — система гипофиз–надпочечники и ренин-ангиотензиновая система. На уровне гипоталамо-ретикулярных структур происходит формирование так называемого застойного очага возбуждения. Психоэмоциональное напряжение сопровождается как психологическими, так и вегетативными проявлениями. Активация симпатоадреналовой системы — неспецифический компонент адаптационной реакции и не служит ведущим фактором прессорной реакции. При этом большее значение имеет проявление сердечно-сосудистой гиперреактивности с нарастанием общего периферического сосудистого сопротивления.

Обнаружена разная степень устойчивости к стрессу, выявлены устойчивые и предрасположенные к стрессу группы, причём последние не могли адаптироваться к стрессовой ситуации и погибали от острой сердечной недостаточности с массивными некрозами в миокарде. Устойчивость сердечно-сосудистой системы к стрессу во многом детерминирована генетически и определяется избирательным распределением биогенных аминов, соотношением адрено-, холино- и серотонинергических медиаторных систем в структурах мозга, а также чувствительностью адренорецепторов к катехоламинам.

ПАТОГЕНЕЗ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

АД у человека зависит от комплекса различных факторов, составляющих, по определению академика П.К. Анохина, функциональную систему. Эта система поддерживает постоянство АД по принципу саморегуляции. При ГБ повышение АД вызвано сложным взаимодействием генетических, психосоциальных факторов, а также дезадаптацией физиологических механизмов.

Нарушения механизмов ауторегуляции центральной гемодинамики

В норме существуют механизмы ауторегуляции, поддерживающие равновесие между сердечным выбросом и периферическим сосудистым сопротивлением. Так, при увеличении сердечного выброса во время физической нагрузки общее периферическое сосудистое сопротивление снижается. Напротив, при повышении общего периферического сосудистого сопротивления происходит рефлекторное снижение сердечного выброса.

При ГБ механизмы ауторегуляции нарушены. Возникает несоответствие между сердечным выбросом и общим периферическим сосудистым сопротивлением. На ранних стадиях ГБ обнаруживают повышение сердечного выброса, тогда как общее периферическое сосудистое сопротивление может быть нормальным или лишь несколько повышенным. По мере прогрессирования заболевания, стабилизации системного АД на высоких уровнях общее периферическое сосудистое сопротивление неуклонно повышается.

Системное АД начинает повышаться при истощении антигипертензивных гомеостатических механизмов либо при чрезмерном усилении вазоконстрикторных и антинатрийуретических нейрогуморальных систем (ангиотензин II, норадреналин, эндотелиин-1, инсулин и др.). Среди антигипертензивных гомеостатических механизмов большое значение имеют следующие:

- ✧ почечная экскреция ионов натрия;
- ✧ барорецепторы аорты и крупных артерий;
- ✧ активность калликреин-кининовой системы
- ✧ высвобождение допамина, натрийуретических пептидов A, B, C;
- ✧ простагландины E_2 и I_2,
- ✧ оксид азота;

✧ адреномедуллин;
✧ таурин.

Нарушение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы

Ренин — сериновая протеаза, синтезируемая в юкстагломерулярном аппарате почек, она образуется также в клетках других органов, в частности коры надпочечников. На секрецию ренина влияют снижение АД, дефицит натрия в организме, калликреин, эндорфины, β-адренергическая стимуляция, вазодилататоры. Ренин расщепляет молекулу белка ангиотензиногена, превращая его в ангиотензин I. Этот декапептид биологически не активен, но после воздействия АПФ становится активным октапептидом, который получил название ангиотензина II. АПФ выделяется клетками лёгких и кровеносных сосудов.

Ангиотензин II вызывает сужение сосудов (вазоконстрикцию), а также стимулирует секрецию альдостерона корой надпочечников, в результате чего повышается реабсорбция натрия в клетках почечных канальцев с последующим увеличением объёма циркулирующей плазмы и повышением АД. Мощным средством, ингибирующим секрецию альдостерона, служит предсердный натрийуретический фактор.

Повышенная активность ренин-ангиотензин-альдостероновой системы в кровяном русле и тканях играет важную роль в патогенезе ГБ. В эпидемиологических исследованиях показано, что уровень ренина плазмы служит независимым прогностическим фактором течения АГ. При высоком уровне ренина в 6 раз выше риск осложнений ГБ.

КЛАССИФИКАЦИЯ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

В основу современных классификаций АГ положены два основных принципа: уровень АД и признаки поражения органов мишеней. В 1999 г. ВОЗ и Международным обществом гипертензии предложена классификация уровней АД, представленная в табл. 89-5.

Таблица 89-5. Классификация уровней артериального давления, предложенная Всемирной организацией здравоохранения и Международным обществом гипертензии, 1999

Категория	Систолическое АД, мм рт.ст.	Диастолическое АД, мм рт.ст.
Оптимальное АД	<120	<80
Нормальное АД	<130	<85
Повышенное нормальное АД	130–139	85–89
АГ		
I степень (мягкая)	140–159	90–99
Пограничная	140–149	90–94
II степень (умеренная)	160–179	100–109
III степень (тяжёлая)	>180	>110
Изолированная систолическая гипертензия	>140	<90

Выделяют три стадии АГ в зависимости от поражения органов мишеней (табл. 89-6).

Злокачественное течение АГ характеризуется высоким САД (более 220 мм рт.ст.) и ДАД (>130 мм рт.ст.), развитием осложнений с поражением сердца, ЦНС, почек. Характерны признаки нейроретинопатии, прогрессирующая почечная недостаточность, гипертоническая энцефалопатия, острая левожелудочковая недостаточность.

Таблица 89-6. Классификация артериальной гипертензии (рекомендации экспертов Всемирной организацией здравоохранения и Международного общества по гипертензии, 1993 и 1996)

Стадии	Признаки
I	Повышение АД без объективных признаков поражения органов мишеней
II	Повышение АД с объективными признаками поражения органов мишеней (гипертрофия левого желудочка сердца, сужение сосудов сетчатки, микроальбуминемия или незначительное повышение уровня креатинина до 1,2–2,0 мг/дл, атеросклеротические бляшки в сонных, подвздошных, бедренных артериях)
III	Повышение АД с объективными признаками поражения органов мишеней и клиническими проявлениями (стенокардия, инфаркт миокарда, инсульт, транзиторные ишемические атаки, гипертоническая энцефалопатия, кровоизлияния или экссудаты с отёком диска зрительного нерва, почечная недостаточность, расслаивающая аневризма аорты)

Классификация артериальной гипертензии у детей

У детей и подростков старше 12 лет выделяют две степени АГ (табл. 89-7). Если значения САД или ДАД попадают в разные категории, то устанавливают более высокую степень АГ. Степень АГ определяют в случае впервые диагностированной АГ и у пациентов, не получающих гипотензивную терапию.

Таблица 89-7. Степени артериальной гипертензии у детей и подростков

Степень	Критерии
I	Средние значения систолического АД и /или диастолического АД из трёх измерений равны или превышают значения 95-го перцентиля, но меньше значений 99-го перцентиля + 5 мм рт.ст.
II (тяжёлая)	Средние значения систолического АД и/или диастолического АД из трёх измерений равны или превышают значения 99-го перцентиля более чем на 5 мм рт.ст.

Для подростков 16 лет и старше используют установление группы риска по критериям, опубликованным в Рекомендациях экспертов Всероссийского научного общества кардиологов по диагностике, лечению и профилактике АГ 2001 г. (табл. 89-8). Критерии установления группы риска АГ I степени перечислены ниже.

- Низкий риск — нет факторов риска и нет поражения органов-мишеней.
- Средний риск — 1–2 фактора риска без поражения органов-мишеней.
- Высокий риск — 3 фактора риска и более и/или поражения органов-мишеней.

Пациенты с АГ II степени относятся к группе высокого риска.

Учитывая особенности АГ у детей и подростков (связь с синдромом вегетативной дисфункции, часто лабильный характер АГ), диагноз ГБ следует устанавливать только у подростков 16 лет и старше в случае, когда первичная АГ сохраняется в течение 1 года или дольше, или в более раннем возрасте — при наличии поражений органов-мишеней.

При ГБ I стадии изменения в органах-мишенях отсутствуют. При ГБ II стадии поражены один или несколько органов-мишеней.

Таблица 89-8. Критерии стратификации риска артериальной гипертензии

Факторы риска	Поражение органов мишеней (гипертоническая болезнь II стадии)	Ассоциированные (сопутствующие) клинические состояния (гипертоническая болезнь III стадии)
Основные факторы риска: возраст для мужчин 55 лет, для женщин 65 лет; курение; уровень холестерина выше 6,5 ммоль/л; семейный анамнез ранних сердечно-сосудистых заболеваний (у женщин < 65 лет, у мужчин < 55 лет); СД	Гипертрофия левого желудочка (по данным ЭКГ, ЭхоКГ или рентгенографии); протеинурия и/или креатинемия 1,2–2,0 мг/дл; ультразвуковые или рентгенологические признаки атеросклеротической бляшки; генерализованное или очаговое сужение артерий сетчатки	Цереброваскулярные заболевания: ишемический инсульт; геморрагический инсульт; транзиторная ишемическая атака
Дополнительные факторы риска, негативно влияющие на прогноз больного с АГ: снижение холестерина липопротеидов высокой плотности; повышение холестерина липопротеидов низкой плотности; микроальбуминурия при диабете; нарушение толерантности к глюкозе; ожирение; малоподвижный образ жизни; повышение фибриногена; социально-экономическая группа риска		Заболевания сердца: инфаркт миокарда; стенокардия; коронарная реваскуляризация; застойная сердечная недостаточность
		Заболевания почек: диабетическая нефропатия; почечная недостаточность (креатинемия выше 2,0 мг/дл)
		Сосудистые заболевания: расслаивающая аневризма аорты; симптоматическое поражение периферических артерий
		Гипертоническая ретинопатия: геморрагии или экссудаты; отёк соска зрительного нерва

ДИАГНОСТИКА АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Измерение и оценку уровня АД для диагностики АГ проводят в соответствии с рекомендациями, изложенными в разделе «Методика определения и оценки величины АД».

При сборе **анамнеза** необходимо получить информацию из истории жизни и заболевания, а также о наследственной отягощённости по сердечно-сосудистым заболеваниям в семье, при этом необходимо уточнить возраст манифестации сердечно-сосудистой патологии у родственников. Анализируют течение беременности и родов для выявления возможной перинатальной патологии.

Необходимо узнать о наличии конфликтных ситуаций в семье и школе, нарушениях режима сна и отдыха (недосыпание), получить информацию о характере пищевых привычек, обращая особое внимание на нерегулярное, несбалансированное питание, избыточное потребление соли (склонность к досаливанию уже приготовленной пищи). Уточняют наличие вредных привычек: употребление алкоголя, курение, приём некоторых лекарственных препаратов (амфетамина, прессорных препаратов, стероидов, трициклических антидепрессантов, оральных контрацептивов), наркотических средств и других стимуляторов, в том числе растительного происхождения (пищевые добавки). Необходимо оценить физическую активность: гиподинамия или, напротив, повышенный уровень физической активности (занятия в спортивных секциях, которые могут привести к синдрому спортивного перенапряжения).

Выясняют **жалобы** ребёнка (головная боль, рвота, нарушения сна), уровень АД и продолжительность АГ, уточняют проводимую ранее гипотензивную терапию.

Проводят тщательное обследование пациента. Обращают внимание на состояние кожных покровов. Изменения на коже могут быть проявлениями одного из заболеваний, вызывающих симптоматическую АГ. Пятна цвета «кофе с молоком» часто наблюдаются при феохромоцитоме. Сетчатое ливедо — характерный симптом узелкового периартериита. Наличие стрий характерно для гиперкортизолизма. Нейрофиброматозные узлы указывают на возможность болезни Реклингхаузена. Повышенная влажность кожи характерна для тиреотоксикоза или синдрома вегетососудистой дистонии.

При **осмотре** оценивают набухание ярёмных вен как критерий венозной гипертензии. Аускультацию шума над сонной артерией следует расценивать как возможный симптом аортоартериита, увеличение щитовидной железы может свидетельствовать о гипо- или гипертиреозе.

Аускультация включает как область сердца, так и брюшную полость с целью выявления стеноза почечных сосудов. Необходимо определение пульсации на периферических артериях для выявления асимметрии и/или снижения пульсации, что позволяет заподозрить коарктацию аорты или аортоартериит. При осмотре живота исключают объёмные образования (опухоль Вильмса, аневризму брюшной аорты, поликистоз почек). Аускультация шума над аортой или почечными артериями может отражать наличие коарктации аорты, стеноза почечных артерий.

Оценку полового развития проводят по шкале Таннера (приложение 3).

ЭКГ — обязательный метод диагностики. Оценивают признаки перегрузки предсердий и состояние конечной части желудочкового комплекса для выявления повышенной чувствительности β-адренорецепторов к катехоламинам. Снижение сегмента *ST* и сглаженность зубца *T* — показание для проведения лекарственной пробы с обзиданом из расчёта 0,5 мг/кг.

Эхокардиография — обязательный метод диагностики — позволяет выявить:

- ✧ признаки гипертрофии левого желудочка (толщина МЖП и задней стенки левого желудочка более 95-го перцентиля распределения этого показателя);
- ✧ увеличение массы миокарда левого желудочка (свыше 110 г/м^2);
- ✧ нарушение диастолической функции левого желудочка, снижение релаксации левого желудочка (уменьшение раннего пика диастолического наполнения E/A <1,0 по данным трансмитрального допплеровского потока), что служит критерием стабильных форм АГ и отражает наличие диастолической дисфункции по гипертрофическому типу.

Сердечную гемодинамику оценивают по показателям сердечного и ударного выброса. ОПСС рассчитывают косвенным путём по формуле Франка–Пуазейля:

$ОПСС = АД_{ср} \times 1333 \times 60 \div МО$,

где $АД_{ср}$ — среднее гемодинамическое АД ($АД_{ср} = {}^1/_3$ пульсового АД + ДАД); МО — минутный объём кровообращения (МО = ударный объём × ЧСС).

В зависимости от показателей минутного объёма и ОПСС выделяют три вида гемодинамики: эукинетический, гиперкинетический и гипокинетический (табл. 89-9).

Таблица 89-9. Характеристика типов гемодинамики у здоровых детей

Тип гемодинамики	Показатели центральной гемодинамики			
	сердечный индекс, л/м^2	общее периферическое сосудистое сопротивление, дин/см/сек^5		
		нормальное	повышенное	пониженное
Эукинетический	3,1–4,6	1057–1357	>1375	<1057
Гиперкинетический	>4,6	702–946	>946	<702
Гипокинетический	<3,1	1549–1875	>1875	<1549

Рентгенологическое исследование практически неинформативно, кроме случаев коарктации аорты, когда определяют специфический признак — узурацию рёбер.

Осмотр глазного дна позволяет обнаружить сужение и извитость мелких артерий, возможно, расширение вен глазного дна.

Оценку состояния вегетативной нервной системы необходимо проводить с помощью клинических таблиц для оценки исходного вегетативного тонуса, вегетативной реактивности (по данным кардиоинтервалографии) и вегетативного обеспечения деятельности (по результатам клиноортостатической пробы).

Эхоэнцефалографию проводят при частых жалобах на головные боли, клинических признаках гипертензионного синдрома для исключения внутричерепной гипертензии.

Реоэнцефалография позволяет выявить нарушение сосудистого тонуса в церебральных сосудах, затруднённый венозный отток. У детей с гипер- и гипокинетическим типами гемодинамики часто отмечают уменьшение сосудистого кровенаполнения. Полученные данные служат показанием к назначению препаратов для улучшения микроциркуляции.

Ультразвуковое исследование почек в сочетании с анализами мочи — скрининг для исключения почечного генеза АГ, при необходимости проводят экскреторную урографию.

Биохимическое исследование включает следующие анализы:

- ✧ определение липидного спектра крови (общего холестерина, триглицеридов; холестерина липопротеидов высокой плотности);
- ✧ проведение глюкозотолерантного теста (при ожирении);
- ✧ определение уровня катехоламинов (адреналина, норадреналина, при подозрении на феохромоцитому — ванилилминдальной кислоты);
- ✧ оценка активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (определение уровня ренина, ангиотензина и альдостерона).

Метод суточного мониторирования артериального давления

Суточное мониторирование АД позволяет верифицировать начальные отклонения в суточном ритме и величине АД, провести дифференциальную диагностику различных форм АГ.

При суточном мониторировании АД рассчитывают следующие параметры: средние значения АД (систолического, диастолического, среднего гемодинамического, пульсового) за сутки, день и ночь; индексы времени АГ в разные периоды суток (день и ночь); вариабельность АД в виде стандартного отклонения, коэффициента вариации и суточного индекса.

Средние значения АД (систолического, диастолического, среднего гемодинамического, пульсового) дают основное представление об уровне АД у больного, более точно отражают истинный уровень АГ, чем однократные измерения. Средние значения АД у детей и подростков по данным 24-часового мониторирования представлены в табл. 89-10.

Индекс времени гипертензии позволяет оценить время повышения АД в течение суток. Этот показатель рассчитывают по проценту измерений, превышающих нормальные показатели АД за 24 ч или отдельно для каждого времени суток. Индекс времени, превышающий 25% для САД, однозначно рассматривают как патологический. При лабильной форме АГ индекс времени колеблется от 25 до 50%, при стабильной форме превышает 50%.

Суточный индекс даёт представление о циркадной организации суточного профиля АД. Его рассчитывают как разность между средними дневными и ночными значениями АД в процентах дневной средней величины. Для большинства здоровых детей характерно ночное снижение АД на 10–20% по сравнению с дневными показателями. Возможны четыре варианта в зависимости от величины суточного индекса.

Таблица 89-10. Значения 50-го и 95-го перцентилей артериального давления по данным суточного мониторирования у детей и подростков в зависимости от роста (Soergel et al., 1997)

Рост, см	АД в течение суток, мм рт.ст.		АД в течение дня, мм рт.ст.		АД в течение ночи, мм рт.ст.	
	50-й перцентиль	95-й перцентиль	50-й перцентиль	95-й перцентиль	50-й перцентиль	95-й перцентиль
Мальчики						
120	105/65	113/72	112/73	123/85	95/55	104/63
130	105/65	117/75	113/73	125/85	96/55	107/65
140	107/65	121/77	114/73	127/85	97/55	110/67
150	109/66	124/78	115/73	129/85	99/56	113/67
160	112/66	126/78	118/73	132/85	102/56	116/67
170	115/67	128/77	121/73	135/85	104/56	119/67
180	120/67	130/77	124/73	137/85	107/55	122/67
Девочки						
120	103/65	113/73	111/72	120/84	96/55	107/66
130	105/66	117/75	112/72	124/84	97/55	109/66
140	108/66	120/76	114/72	127/84	98/55	111/66
150	110/66	122/76	115/73	129/84	99/55	112/66
160	111/66	124/76	116/73	131/84	100/55	113/66
170	112/66	124/76	118/74	131/84	101/55	113/66
180	113/66	124/76	120/74	131/84	103/55	114/66

- Нормальное снижение АД в ночное время: суточный индекс АД колеблется от 10 до 20% (в англоязычной литературе таких лиц относят к категории «*dippers*»).
- Отсутствие снижения АД в ночное время: суточный индекс менее 10% (таких лиц относят к категории «*non-dippers*»).
- Чрезмерное снижение АД в ночное время: суточный индекс более 20% («*over-dippers*»).
- Подъём АД в ночное время: суточный индекс менее 0% («*night-peakers*»).

В норме у детей не наблюдают величины ночного АД, превышающие средние дневные величины («*night-peakers*»). Такой суточный профиль АД характерен для лиц с симптоматической АГ.

У здоровых детей наблюдаются минимальные значения среднего гемодинамического АД в 2 ч ночи, в дальнейшем АД повышается и достигает первого пика к 10–11 ч утра, умеренно снижается к 16 ч, и второй пик отмечается в 19–20 ч.

Метод суточного мониторирования АД необходим для дифференциальной диагностики различных форм АГ.

Данные суточного мониторирования АД у детей позволяют избежать гипердиагностики АГ за счёт выявления повышения АД вследствие избыточной тревожной реакции, связанной с врачебным осмотром — феномен «гипертонии белого халата». Частота феномена «гипертонии белого халата» среди детей с АГ, по нашим данным, составляет 32%, при этом в суточном профиле АД отмечаются кратковременные подъёмы АД выше нормы, в то время как средние значения АД остаются в пределах допустимых значений.

Критерии диагностики лабильных форм АГ по данным суточного мониторирования АД следующие:

- ✧ повышение средних значений систолического и/или диастолического АД от 90-го до 95-го перцентилей распределений этих параметров для соответствующих ростовых показателей;

- ✧ превышение нормативных значений индекса времени АГ в дневное и/или ночное время на 25–50%;
- ✧ повышенная вариабельность АД.

Критерии диагностики стабильных форм АГ по данным суточного мониторирования АД перечислены ниже:

- ✧ повышение средних значений систолического и/или диастолического АД выше 95-го перцентиля распределений этих параметров для соответствующих ростовых показателей;
- ✧ превышение нормативных значений индекса времени АГ в дневое и/или ночное время более чем на 50%.

Суточное мониторирование АД позволяет разработать дифференциально-диагностические критерии для назначения немедикаментозной вегетотропной либо гипотензивной терапии. Немедикаментозные методы коррекции повышенного АД показаны при случайных его подъёмах (при «гипертонии белого халата»). Дети с феноменом «гипертонии белого халата» подлежат длительному диспансерному наблюдению как входящие в группу риска по развитию АГ. Суточное мониторирование АД позволяет оценить эффективность гипотензивной терапии, установить правильные промежутки между приёмами препарата в течение суток, избежать неоправданно высоких доз гипотензивных препаратов.

Проба с дозированной физической нагрузкой даёт важную информацию для диагностики АГ у детей и подростков. Она позволяет определить толерантность к физической нагрузке, выявить дезадаптивные гемодинамические сдвиги, возникающие при выполнении физической нагрузки (гипертензивный тип гемодинамики). Для подростков с АГ характерны более низкие показатели мощности выполненной нагрузки и объёма выполненной работы. В большей степени снижение физической работоспособности характерно для подростков со стабильной АГ.

Дети с АГ во время проведения пробы с дозированной физической нагрузкой имеют более высокие уровни ДАД и САД по сравнению с детьми с нормальными показателями АД. Частота гипертензивной реакция АД на физическую нагрузку (уровень АД более 170/95 мм рт.ст) составляет при лабильной форме АГ 42%, при стабильной — 80%.

Диагностика поражения органов-мишеней

Своевременная диагностика поражения органов-мишеней, в первую очередь, выявления ремоделирования сердца и изменений в сосудистой стенке, крайне важна для определения стадии заболевания и оценки прогноза детей с высоким АД. Повышенное АД способствует атеросклеротическому поражению сосудов. Это положение подтвердили данные морфологического исследования состояния сердечно-сосудистой системы у подростков и взрослых молодого возраста, погибших в результате несчастных случаев. Была установлена тесная взаимосвязь между повышенным уровнем АД и выраженностью атеросклеротического процесса в аорте и коронарных артериях, а также возникновением гипертрофии миокарда. Данные закономерности были подтверждены и результатами неинвазивных методов диагностики поражения сосудов, таких как эходопплерография, у лиц молодого возраста с АГ. Было установлено, что повышение АД в детском возрасте ассоциируется с увеличением толщины среднего и внутреннего размеров каротидных артерий интима–медиа уже в возрасте 20–30 лет.

Гипертрофия левого желудочка — наиболее яркий признак поражения органов-мишеней при АГ. В настоящее время наиболее информативный неинвазивный метод диагностики гипертрофии миокарда — допплерэхокардиография. Основной критерий диагностики гипертрофии миокарда левого желудочка — масса миокарда. Согласно рекомендациям IV доклада по диагностике и лечению АГ Национальной

образовательной программы для оценки массы миокарда левого желудочка следует использовать следующую формулу:

$$ММЛЖ = 0{,}8\times(1{,}04\times ТМЖП + КДР + ТЗСЛЖ)^3 - КДР^3 + 0{,}6,$$

где ММЛЖ — масса миокарда левого желудочка (г), ТМЖП — толщина МЖП (см), КДР — конечный диастолический размер левого желудочка (см), ТЗСЛЖ — толщина задней стенки левого желудочка (см).

Учитывая, что масса миокарда тесно ассоциируется с весо-ростовыми показателями, более информативным критерием гипертрофии левого желудочка служит индекс массы левого желудочка, нивелирующий влияние избыточной массы тела на этот показатель. Индекс массы левого желудочка рассчитывают как отношение ММЛЖ к значению роста (м), возведённого в степень 2,7. Затем значение этого показателя сопоставляют с перцентильными таблицами. Единый, так называемый жёсткий критерий, свидетельствующий о наличии гипертрофии,— индекс ММЛЖ, равный или превышающий значение 51 г/м^{2,7}. Это значение соответствует 99-му перцентилю показателя у детей и подростков. Данная величина индекса ММЛЖ тесно ассоциируется с высоким риском возникновения неблагоприятных исходов АГ у взрослых пациентов. Гипертрофию миокарда выявляют у 34–38% детей и подростков с АГ. Около 55% подростков с АГ имеют индекс ММЛЖ более 90-го перцентиля, а у 14% превышает значение 51 г/м^{2,7}.

АГ сопряжена с процессом ремоделирования миокарда. Так, концентрическая гипертрофия миокарда, которая служит предиктором высокого риска развития сердечно-сосудистых осложнений у взрослых, отмечена у 17% детей, в 30% возникала эксцентрическая гипертрофия, сопряженная с меньшим риском возникновения осложнений во взрослой жизни. Выявление гипертрофии левого желудочка крайне важно, так как служит абсолютным показанием для назначения гипотензивной терапии. Следует подчеркнуть, что определение индекса ММЛЖ необходимо проводить в динамике для оценки эффективности проводимой терапии. Выявление гипертрофии левого желудочка — более неблагоприятный прогностический фактор для оценки тяжести течения АГ по сравнению с изменениями толщины сонной артерии (индекс интима/медиа) и выявлением микроальбуминемии.

В нескольких исследованиях показана взаимосвязь между АГ и ретинопатией.

Диагностика психологических особенностей подростков с артериальной гипертензией

Чувствительность сердечно-сосудистой системы подростков к эмоциональным воздействиям определяется конституционально-типологическими и личностными особенностями. В связи с этим в план обследования подростков с АГ целесообразно включать психологическое тестирование с использованием тестов Айзенка, Спилбергера, Вольфа. Выбор этих тестов обусловлен высокой информативностью в сочетании с простотой выполнения. Их проведение не требует участия психолога доступно врачу-педиатру, кардиологу.

Теста Айзенка[1] позволяет выявить характерологические особенности подростков. Под экстраверсией понимают такие особенности личности, как социальность, контактность, активность, жизнерадостность, оптимистичность, агрессивность, индивидуальность. Экстраверсия характерна для лиц подросткового периода. Под интраверсией понимают такие особенности личности, как сдержанность, склонность к самоанализу и внутренним переживаниям, строгий контроль за эмоциями и чувствами. Для подростков с АГ больше характерна интравертированность.

[1] Тест Айзенка в модификации А.Ю. Панасюка оценивает психологические особенности по шкалам интра-экстраверсия и нейротизм.

Интраверсия сочетается с повышенной симпатикотонической активностью. Об эмоциональной лабильности говорят высокие показатели по шкале «нейротизм».

Хорошо известна связь между АГ и тревогой. По мнению академика Б.Д. Карвасарского, тревога — это психическое состояние, детерминирующим фактором в котором является условие неопределённости. Тест Спилбергера[2] позволяет выявить уровень как личностной, так и реактивной тревоги. Личностная тревога — характерологическая особенность индивидуума, реактивная тревога — реакция на стрессовую ситуацию. Для подростков с АГ характерны повышенные уровни как реактивной, так и личностной тревоги по тесту Спилбергера.

Тест Вольфа позволяет выявить поведенческие особенности, характерные для типов А и В поведения. Классические психологические характеристики поведения типа А — жажда соревнования, чувство нехватки времени, агрессивность, враждебность, целеустремлённость, стремление к лидерству, высокая степень контроля над поведением в ситуациях, угрожающих нежелательными для субъекта исходами. Дети с поведением типа А раздражительны в условиях стресса и агрессивны во время игры. Тип А чаще встречается у мальчиков, чем у девочек. Кроме того, для мальчиков более характерны такие составляющие типа А поведения, как агрессия и жажда соревнования, что ассоциируется с большим выбросом катехоламинов. Эти факторы могут способствовать большей предрасположенности мужчин по сравнению с женщинами к сердечно-сосудистым заболеваниям. Тип А поведения характеризуется более частыми повреждениями эндотелия сосудов.

Таким образом, психологическое тестирование позволяет выявить дезадаптивные поведенческие характеристики, такие как повышенная тревожность, склонность к агрессивным реакциям, требующие психологической коррекции.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

При выявлении АГ обязателен дифференциально-диагностический поиск для выявления симптоматической АГ. Наиболее частые причины вторичной (симптоматической) АГ — болезни почек, патология почечных сосудов, болезни коры и мозгового слоя, надпочечников, гемодинамические нарушения (коарктация аорты), системные васкулиты (узелковый периартериит, болезнь Такаясу).

Первое место среди симптоматических АГ занимает почечная гипертензия, связанная с врождённой или приобретенной патологией почек. При этом возможен как вазоренальный, так и почечный характер гипертензии.

Почечная гипертензия

Основные причины почечной АГ: гломерулонефрит, пиелонефрит, поликистоз почек, новообразования почки. Патогенез симптоматической АГ при заболеваниях почек обусловлен повышением активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, нарушением водно-солевого обмена с подавлением активности депрессорной функции почек, нарушением продукции кининов и простагландинов.

Вазоренальная гипертензия

Основные причины вазоренальной гипертензии: пороки развития почечных сосудов, фибромышечная дисплазия почечных сосудов; аортоартериит, узелковый периартериит. Клиническими маркерами вазоренальной гипертензии служат злокачественный характер АГ, систолический шум в области проекции почечных артерий (в области брюшной полости), асимметрия АД на конечностях, распространённый артериоспазм и нейроретинопатия. Инструментальное исследование для верификации диагноза должно включать экскреторную урографию, сцинтиграфию почек, ангиографию почек и почечных сосудов. Характерно повышение уровня ренина на фоне снижения почечного кровотока.

[2]Тест Спилбергера — методика для определения личностной и реактивной тревоги.

Врождённый стеноз почечных артерий — наиболее частая причина вазоренальной АГ у детей. Характерно высокое, стойкое повышение АД, преимущественно диастолического характера, рефрактерное к проводимой гипотензивной терапии. Физикально часто выслушивают систолический шум в области пупка, а также в эпигастральной области, соответствующей месту отхождения почечной артерии от брюшной аорты. Рано развиваются изменения в органах-мишенях: гипертрофия левого желудочка, выраженные изменения глазного дна.

Фибромышечная дисплазия почечных артерий — более редкая причина вазоренальной гипертензии. Чаще встречается у женщин. По данным ангиограмм, стеноз локализуется в средней части почечной артерии. Артерия имеет вид чёток, коллатеральная сеть не выражена. Основной вид лечения — хирургическая коррекция стеноза почечных артерий.

Панартериит аорты и ее ветвей (болезнь отсутствия пульса, или болезнь Такаясу) — относительно редкая патология у детей. Клинические проявления заболевания характеризуются выраженным полиморфизмом. На начальной стадии заболевания преобладают общевоспалительные симптомы — повышение температуры, миалгии, артралгии, узловатая эритема. Эти изменения соответствуют начальной стадии сосудистого воспаления. Дальнейшие клинические проявления связаны с развитием стенозирования артерий, с последующей ишемией соответствующего органа. Клиническая картина при болезни Такаясу характеризуется асимметрией или отсутствием пульса и АД на лучевых артериях, систолическим шумом над поражёнными артериями, поражением аортального (недостаточность) и митрального (недостаточность) клапанов, миокардитом, возможна лёгочная гипертензия, характерны симптомы недостаточности кровообращения.

АГ имеет злокачественный характер и связана со стенотической и тромботической окклюзией почечных артерий, аортальной регургитацией с повреждением барорецепторов каротидного и аортального синусов, снижением эластичности аорты, стенозом сонных артерий, приводящих к ишемии головного мозга и раздражению хеморецепторов и вазомоторных центров продолговатого мозга. Лечебная тактика заключается в назначении глюкокортикоидов в сочетании с антиагрегантами и активной гипотензивной терапией. Наиболее эффективны ингибиторы АПФ.

Узелковый периартериит характеризуется злокачественной АГ, специфическими изменениями кожи в сочетании с абдоминальными и коронарными болями, полиневритами, гипертермией, выраженными воспалительными изменениями в крови. В основе заболевания лежит васкулит мелких и средних артерий, приводящий к поражению почечных артерий. Диагноз верифицируют с помощью биопсии кожи.

Лечение включает сочетание противовоспалительных, гипотензивных препаратов (ингибиторов АПФ) и дезагрегантов.

Коарктация аорты встречается у 8% больных с пороками сердца. Клиническая картина зависит от места, степени сужения и развития коллатералей, что обусловливает возникновение специфического симптома для коарктации аорты — появления пульсирующих межрёберных артерий. При рентгенографии выявляют узурации рёбер в местах коллатералей межрёберных артерий. Часто встречается диспропорциональное развитие тела: верхняя часть туловища развита хорошо, нижняя значительно отстаёт. Розовая окраска кожи лица и груди сочетается с бледной холодной кожей на нижних конечностях. АД значительно повышено на руках, при этом на ногах оно нормальное или снижено. Часто определяют пульсацию в ярёмной ямке и в области сонных артерий. На коже грудной клетки образуется обширная сеть коллатералей. Пульс на верхних конечностях усилен, на нижних — ослаблен. Выслушивается грубый систолический шум над областью сердца и над ключицами, который проводится на спину. Основной метод лечения — хирургический.

Болезни надпочечников

Повышение АД выявляют при следующих заболеваниях надпочечников:

- ✧ первичный гиперальдостеронизм;
- ✧ синдром Кушинга;
- ✧ опухоли с гиперпродукцией глюкокортикоидов;
- ✧ врождённые нарушения процесса биосинтеза глюкокортикоидов;
- ✧ болезни мозгового слоя надпочечников (феохромоцитома).

Основное проявление **первичного гиперальдостеронизма** (синдрома Конна) связано с гиперпродукцией альдостерона клубочковой зоной коры надпочечников. Патогенез заболевания обусловлен следующими факторами:

- ✧ нарушением экскреции натрия и калия с изменением внутриклеточных соотношений этих ионов и развитием гипокалиемии и алкалоза;
- ✧ повышением уровнем альдостерона;
- ✧ снижением уровня ренина в крови с последующей активацией прессорных функций простагландинов почки и повышением ОПСС.

Ведущие симптомы в клинической картине — сочетание АГ и гипокалиемии. АГ может носить как лабильный, так и стабильный характер, злокачественная форма встречается редко. Симптомы гипокалиемии характеризуются мышечной слабостью, преходящими парезами, судорогами и тетанией. На ЭКГ гипокалиемия проявляется сглаженностью зубцов *T*, депрессией сегмента *ST*, появлением зубца *U*.

Избыточная секреция альдостерона приводит к нарушению транспорта электролитов в почках с развитием гипокалиемической тубулопатии. При этом возникает полиурия, никтурия и гипоизостенурия.

Для диагностики необходимо выполнить следующие действия.

- Определить уровни калия (снижен) и натрия (повышен) в плазме.
- Определить содержание альдостерона в крови и моче (резко повышено) и активность ренина (снижена).
- Исключить заболевания почек и стеноз почечной артерии.
- Провести лекарственную пробу с фуросемидом в сочетании с ходьбой (при альдостероме наблюдается снижение альдостерона после 4-часовой ходьбы на фоне низкой активности ренина плазмы).
- Для верификации диагноза целесообразно провести сцинтиграфию надпочечников или наложить ретропневмоперитонеум с томографией с целью топической диагностики; проводят флебографию надпочечников с раздельным определением активности ренина и уровня альдостерона в правой и левой венах.

Лечение первичного гиперальдостеронизма — хирургическое.

Феохромоцитома — доброкачественная опухоль мозгового слоя надпочечников, состоящая из хромаффинных клеток, продуцирующая большое количество катехоламинов. На долю феохромоцитомы приходится 0,2–2% всех АГ. В 90% случаев феохромоцитома локализуется в мозговом слое надпочечников. В 10% отмечается вненадпочечниковая локализация феохромоцитомы — параганглиома в симпатических параганглиях по ходу грудной и брюшной аорты, в воротах почек, в мочевом пузыре. Катехоламины, вырабатываемые в мозговом слое надпочечников, при феохромоцитоме поступают в кровь периодически и значительно выводятся с мочой. Патогенез АГ при феохромоцитоме связан с выбросом катехоламинов и последующей вазоконстрикцией с повышением ОПСС. Кроме гиперкатехоламинемии, в патогенезе АГ имеет значение и увеличение активности ренин-ангиотезин-альдостероновой системы. Повышенная активность последней и определяет тяжесть течения заболевания. Уровень АД колеблется, достигая 220 мм рт.ст. для САД и 120 мм рт.ст. для ДАД. В то же время у части больных вне кризов АД может находиться в пределах нормальных значений. Провоцирующими факторами выброса катехоламинов служат физическое и эмоциональное перенапряжение, травма.

По клиническому течению различают три формы феохромоцитомы.

- Бессимптомная (латентная) с очень редкими повышениями АГ (следует помнить, что пациент может погибнуть от первого гипертонического криза).
- С кризовым течением на фоне нормального АД в межприступный период.
- С нетяжёлыми гипертоническими кризами на фоне постоянно повышенного АД.

При кризовом течении феохромоцитомы АД повышается мгновенно в течение нескольких секунд максимально до 250–300 мм рт.ст. для САД, и до 110–130 мм рт.ст. для ДАД. Больные испытывают чувство страха, бледны, ощущают резкую головную боль пульсирующего характера, головокружение, сердцебиение, возникает потливость, тремор рук, тошнота, рвота, боли в животе. На ЭКГ отмечают нарушение процесса реполяризации, нарушение сердечного ритма, возможно развитие инсульта, инфаркта миокарда. Подтверждение диагноза — повышение уровня адреналина, норадреналина, ванилилминдальной кислоты на фоне повышения АД.

При наличии клинических признаков феохромоцитомы и отсутствии опухоли в мозговом слое надпочечников, по данным УЗИ и КТ целесообразно проведение грудной и брюшной аортографии. Наиболее трудно диагносцируют феохромоцитомы при локализации в мочевом пузыре, в этом случае необходима цистоскопия или тазовая флебография.

ПРОФИЛАКТИКА АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Существует несколько подходов к профилактике сердечно-сосудистых заболеваний: популяционная стратегия, профилактика в группах повышенного риска, семейная профилактика.

Профилактические мероприятия при популяционной стратегии должны быть направлены на всё детское население с целью предупреждения вредных привычек (употребления алкоголя, наркотиков, курения) и пропаганды здорового образа жизни. Профилактическая программа должна быть ориентирована не только на школу, но и на семью. При этом важно распространение знаний об образе жизни и здоровье, обеспечение необходимой социальной поддержки для побуждения к действию в желательном направлении. Детей надо учить здоровому образу жизни так же, как их учат читать, писать, считать.

Правильное питание

Суточный рацион детей должен содержать все необходимые незаменимые и заменимые факторы питания в количествах, соответствующих физиологической потребности детей и подростков в основных пищевых веществах и энергии. Следует отдавать предпочтение молоку и молочным продуктам с низким содержанием жира, что позволяет восполнить потребности в белках и кальции, избежав при этом чрезмерной калорийности. Питание должно включать разнообразные овощи и фрукты, которые служат источниками витаминов, минеральных веществ, крахмалсодержащих углеводов, органических кислот и пищевых волокон. Потребление овощей должно превышать потребление фруктов приблизительно в два раза. Высокое потребление антиоксидантов из овощей и фруктов помогает защитить организм от повреждающего действия свободных радикалов. Бобовые, арахис, хлеб, зелёные овощи, такие как шпинат, брюссельская капуста и брокколи, служат источниками фолиевой кислоты. Источники железа — листовая зелень семейства капустных (брокколи, шпинат).

Уменьшение потребления поваренной соли

У детей с АГ необходимо ограничивать потребление поваренной соли до 70 ммоль натрия в день. Рекомендуется использовать йодированную соль, увеличить содержание в рационе продуктов, богатых калием и магнием. Наибольшее

количество калия (более 0,5 г в 100 г продукта) содержится в урюке, фасоли, горохе, морской капусте, чернослив, изюме, картофеле «в мундире».

Снижение повышенной массы тела

Устранение избыточной массы тела не только снижает уровень АД, но и снижает чувствительность к соли, а также уменьшает проявления дислипидемии и инсулинорезистентности. У детей с ожирением следует более жёстко ограничить суточную калорийность пищи, уменьшить употребление жиров (до 30% суточного калоража). Ограничивают потребление сахаров: сладостей, кондитерских изделий, сладких напитков (замена сладких безалкогольных напитков на минеральную воду, свежевыжатые соки).

Физическая активность

Физическая активность — важный аспект профилактики АГ. Гиподинамия у детей занимает первое место среди других факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний. Наиболее неблагоприятное значение этот фактор риска приобретает у детей пубертатного периода. Регулярные физические тренировки повышают уровень оксигенации крови детей, увеличивают адаптационные возможности сердечно-сосудистой системы, оказывают большее положительное действие, чем у взрослых, способствуя благоприятному развитию сердечно-сосудистой системы. Физическая активность — одно из наиболее эффективных средств борьбы с избыточной массой тела, АГ. Физические тренировки способствуют повышению содержания холестерина в липопротеидах высокой плотности (антиатерогенная фракция). Согласно методическим рекомендациям «Гигиенической нормы двигательной активности детей и подростков 5–18 лет» норма организованной двигательной активности должна составлять для девочек 4–9 ч в нед, для мальчиков — 7–12 ч. Рекомендуют ежедневные аэробные нагрузки продолжительностью от 30 до 60 мин. Предпочтительнее динамические виды физической нагрузки: ходьба, занятия плаванием, ритмической гимнастикой, езда на велосипеде, катание на коньках, лыжах, танцы. В то же время детям с АГ противопоказаны статические нагрузки: поднятие тяжестей, различные виды борьбы. В табл. 89-11 представлен расход калорий при рекомендуемых видах физической активности.

Таблица 89-11. Расход энергии при различных видах физической активности

Вид физической активности	Расход энергии, кал/ч
Работа по дому	300
Настольный теннис	250
Ходьба	350–450
Танцы	350–450
Баскетбол	370–450
Работа в саду и огороде	300–500
Футбол	600–730
Плавание	580–750
Бег	740–920

Профилактика нарушений липидного обмена

Профилактика нарушений липидного обмена также должна входить в комплекс мер при АГ. Отклонения в показателях липидного обмена наиболее часто выявляют у детей с сочетанием АГ и ожирения, при этом чаще выявляют повышенный уровень триглицеридов, низкий уровень холестерина липопротеидов высокой плотности. Для коррекции гипертриглицеридемии (более 1,7 ммоль/л) целесообразны коррекция избыточной массы тела, ограничение легко усвояемых углеводов.

Для коррекции гиперхолестеринемии (более 6,0 ммоль/л) у детей школьного возраста, составляющих группу повышенного риска, назначают диету, которая предусматривает ограничение жиров до уровня менее 20–30% общей калорийности; соблюдение соотношения насыщенных и ненасыщенных жирных кислот 1:1; ограничение поступления холестерина от 200 до 300 мг% в сутки.

ЛЕЧЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Цель лечения АГ — достижение устойчивой нормализации АД для снижения риска ранних сердечно-сосудистых заболеваний и летальности.

Задачи лечения включают в себя следующие:

- ✧ достижение целевого уровня АД, которое должно быть менее 90-го перцентиля для данного возраста, пола и роста;
- ✧ улучшение качества жизни пациента;
- ✧ профилактику поражения органов-мишеней или обратное развитие имеющихся изменений;
- ✧ профилактику гипертонических кризов.

Разработаны общие принципы ведения детей и подростков с АГ.

- При выявлении у ребёнка или подростка АД, соответствующего понятию «высокое нормальное АД», медикаментозную терапию не проводят; рекомендуют немедикаментозное лечение и наблюдение.
- При выявлении у ребёнка или подростка АД, соответствующего понятию «АГ I степени», медикаментозную терапию назначают при неэффективности немедикаментозного лечения в течение 6–12 мес.
- При выявлении у ребёнка или подростка АГ II степени медикаментозное лечение назначают одновременно с немедикаментозной терапией.
- Если у подростка 16 лет и старше выявляют высокую группу риска, медикаментозную терапию назначают одновременно с немедикаментозной, независимо от степени АГ.
- Перед началом медикаментозного лечения желательно проведение суточного мониторирования АД: если при этом выявлено, что индекс времени АГ в дневное или ночное время превышает 50%, это служит показанием к проведению медикаментозного лечения; если индекс времени АГ не превышает 50%, целесообразно продолжить немедикаментозную терапию.
- Выбор препарата осуществляют с учётом индивидуальных особенностей пациента, возраста, сопутствующих состояний (ожирение, СД, состояние вегетативной нервной системы, гипертрофия миокарда левого желудочка, функциональное состояние почек и др.).
- Лечение начинают с минимальной дозы одного лекарственного препарата для уменьшения неблагоприятных побочных эффектов; если отмечают недостаточный гипотензивный эффект при хорошей переносимости препарата, целесообразно увеличить его дозу.
- При отсутствии гипотензивного эффекта или плохой переносимости лекарственного средства проводят замену на препарат другого класса.
- Желательно использование препаратов длительного действия, обеспечивающих контроль АД в течение 24 ч при однократном приёме.
- При неэффективности монотерапии возможно применение сочетаний нескольких лекарственных препаратов, желательно в малых дозах.
- Оценку эффективности гипотензивного средства проводят через 8–12 нед после начала лечения.
- Оптимальную продолжительность медикаментозной терапии определяют индивидуально в каждом конкретном случае; минимальная продолжительность медикаментозного лечения — 3 мес, предпочтительнее лечение в течение 6–12 мес.

- При адекватно подобранной терапии после 3 мес непрерывного лечения возможно постепенное снижение дозы препарата вплоть до полной его отмены с продолжением немедикаментозного лечения при стабильно нормальном АД; контроль за эффективностью немедикаментозного лечения осуществляют 1 раз в 3 мес.

Немедикаментозное лечение артериальной гипертензии

До настоящего времени остаётся обсуждаемым вопрос о необходимости регулярного медикаментозного лечения при лабильном течении заболевания, наиболее характерного в детском и подростковом возрасте. По заключению экспертов ВОЗ, немедикаментозные методы лечения лабильной формы АГ у детей и подростков можно рекомендовать в качестве основных и даже единственных методов лечения АГ у детей и подростков.

Немедикаментозное лечение следует начинать с **нормализации режима дня**. Обязательными компонентами режима дня должны стать утренняя гимнастика, чередование умственной нагрузки с физическими упражнениями, прогулки не менее 2–3 ч в день, ночной сон не менее 8–10 ч. Следует ограничить просмотр телепередач и занятия на компьютере (до 30–40 мин в день). Рекомендуют увеличить физическую активность ребёнка, включить в неё занятия плаванием, катание на лыжах, коньках, велосипеде, подвижные игры.

АГ I степени при отсутствии органических поражений или сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний не может быть препятствием для участия в спортивных состязаниях. Необходимо каждые 2 мес измерять АД для оценки влияния физических упражнений на его уровень.

Ограничения в занятиях спортом и другими видами деятельности должны касаться лишь небольшого количества лиц с АГ II степени. При АГ II степени ограничивают участие детей и подростков в спортивных соревнованиях.

Лечение вегетативной дисфункции начинают с фито- и физиотерапии.

Фитотерапия включает седативные травы (шалфей, боярышник, пустырник, валериану, зверобой, багульник, пион), сушеницу болотную, настой листьев эвкомии и шлемника, мочегонные травы (брусничный лист, толокнянку, берёзовые почки). Курсы фитотерапии назначают в течение 1 мес каждый квартал.

Назначают физиотерапевтические процедуры, обладающие седативным, гипотензивным, спазмолитическим действием: гальванизация, диатермия синокаротидной зоны, электрофорез по Вермелю (с 5% раствором бромида натрия, 4% сульфата магния, 2% раствором аминофиллина, 1% раствором папаверина), электросон с частотой импульсов 10 Гц. Возможно назначение одной из вышеперечисленных процедур или применение двух последовательно. Используют массаж, магнитотерапию воротниковой зоны.

Водные процедуры включают углекислые, сульфидные ванны (при симпатикотонии), солёно-хвойные ванны (при ваготонии), душ Шарко, веерный, циркулярный душ (для нормализации сосудистого тонуса).

При неэффективности нормализации режима дня и немедикаментозных методов лечения АГ показано назначение **базисной вегетотропной терапии**, включающей сосудистые и ноотропные препараты.

Ноотропные, или ГАМК-эргические, препараты влияют на систему γ-аминомасляной кислоты мозга и эффективны как нейротропные препараты.

Гамма-аминомасляная кислота (аминалон▲, 1 т = 0,25 г) устраняет нарушения мозгового кровообращения, улучшает динамику нервных процессов в головном мозге, улучшает мышление, память, оказывает мягкое психостимулирующее действие. Назначают по 1 таблетке 3 раза в сут.

Аминофенилмасляная кислота (фенибут▲, 1 т = 0,25 г) обладает траквилизирующей активностью, уменьшает напряжённость, тревогу, улучшает сон. Назначают по 1 т 2–3 раза в сут.

Гопантеновая кислота (пантогам*, 1 т = 0,25 г) улучшает обменные процессы, повышает устойчивость к гипоксии, оказывает гипотензивное действие, уменьшает моторную возбудимость, активирует умственную деятельность, физическую работоспособность. Назначают по 1 таблетке 3 раза в сут.

Препараты назначают курсами в качестве монотерапии в течение не менее 1 мес, возможно чередование препаратов по 1 месяцу, более эффективна комбинация с сосудистыми средствами. Курсы проводятся 2 раза в год.

Препараты, улучшающие церебральную гемодинамику, устраняют головную боль, головокружение, снижение памяти. Назначают курсами как монотерапию в течение не менее 1 мес, возможно чередование препаратов по 1 месяцу. Курсы проводят 2 раза в год (*табл. 89-12*).

Таблица 89-12. Способы назначения препаратов, улучшающих церебральную гемодинамику

Препарат	Форма выпуска	Доза	Кратность приёма в сутки
Оксибрал*	Сироп 60 или 120 мл Капсулы ретард 30 мг	5–10 мл сиропа 1 капсула ретард	3 1
Гинкго двулопастного листьев экстракт (*билобил**)	Таблетки по 40 мг	1 таблетка	3
Винпоцетин (кавинтон*)	Таблетки по 5 мг	1 таблетка	2
Циннаризин	Таблетки по 25 мг	1 таблетка	2

Медикаментозное лечение артериальной гипертензии

Показания для медикаментозной гипотензивной терапии у подростков зависят от степени АГ. АГ II степени — абсолютное показание к назначению гипотензивной терапии.

При АГ I степени гипотензивную терапию назначают в следующих ситуациях:

- ✧ есть симптомы поражения органов мишеней;
- ✧ немедикаментозная терапия неэффективна в течение более 6 мес;
- ✧ выявлены симптомы высокого риска развития сердечно-сосудистых заболеваний (дислипопротеидемия, инсулинорезистентность, ожирение, наследственная предрасположенность к АГ, гипертонические кризы).

Большая, но недостаточно исследованная проблема — возможность применения современных гипотензивных препаратов, используемых для лечения взрослых пациентов с АГ, в детском возрасте. В настоящее время многочисленные клинические исследования, проведённые у взрослых с АГ, показали, что регулярный приём гипотензивных препаратов снижает показатели смертности и риск развития инфаркта миокарда, инсульта, сердечной недостаточности. В настоящее время отсутствуют результаты длительных наблюдений за детьми с повышенным АД, которые могли бы продемонстрировать, как высокое АД в детстве влияет на показатели смертности во взрослой жизни. Для лечения АГ в детском возрасте используют пять основных групп гипотензивных препаратов, применяемых с наибольшей эффективностью у взрослых пациентов: диуретики, β-адреноблокаторы, ингибиторы АПФ, блокаторы медленных кальциевых каналов, антагонисты рецепторов ангиотензина II. В течение последних пяти лет выполнено несколько клинических исследований, посвящённых возможности применения гипотензивных препаратов в детском возрасте. Была показана безопасность и эффективность для снижения уровня АД таких препаратов, как ирбесартан, эналаприл, фелодипин. Закончены многоцентровые испытания по безопасности и эффективности применения у подростков ингибиторов АПФ (фозиноприла), антагонистов рецепторов ангиотензина II (лозартана).

β-Адреноблокаторы разделяют на неселективные, блокирующие β_1- и β_2-адренорецепторы, например пропранолол (обзидан*, индерал®), и селективные,

блокирующие только β1-адренорецепторы. Для некоторых β-адреноблокаторов характерна собственная (внутренняя) симпатикомиметическая активность, проявляющаяся наряду с β-блокирующим действием слабым агонистическим действием на те же рецепторы. В зависимости от внутренней симпатикотонической активности β-адреноблокаторы подразделяются на две подгруппы:

- ✧ без внутренней симпатикомиметической активности, к ним относят метопролол, атенолол, бетаксолол (локрен•);
- ✧ с внутренней симпатикомиметической активностью.

β-Адреноблокаторы обладают отрицательным хроно-, дромо-, батмо- и инотропным свойствами, повышают чувствительность барорефлекса, снижают ОПСС, ингибируют активность симпатической нервной системы, уменьшают секрецию ренина почками, ингибируют образование ангиотензина II в сосудистой стенке, усиливают секрецию предсердного натрийуретического фактора, тормозят секрецию T_4, инсулина. Способы назначения основных β-адреноблокаторов представлены в табл. 89-13.

Таблица 89-13. *Способы назначения основных β-адреноблокаторов*

Препараты	Доза для детей	Доза для подростков	Начальная доза в сутки	Максимальная доза в сутки	Кратность приёма в сутки
Атенолол	0,8–1,0 мг/кг	0,8 мг/кг	0,5–1,0 мг/кг	От 2,0 мг/кг до 100 мг	2
Метопролол (беталок•)	–	50–100 мг	1,0–2,0 мг/кг	От 6,0 мг/кг до 200 мг	2
Пропранолол (индерал•, обзидан•)	0,5–1,0 мг/кг	0,5–1,0 мг/кг	1,0–2,0 мг/кг	От 4,0 мг/кг до 200 мг	3
Бисопролол (конкор•)	–	0,1 мг/кг	2,5 мг	10 мг	1

Основные показания к назначению β-адреноблокаторов — стабильная форма АГ в сочетании с гиперкинетическим типом гемодинамики, тахикардией, избыточными симпатикотоническими влияниями.

Назначение препаратов требует контроля уровня глюкозы, липидов в крови, контроль ЭКГ через каждые 4 нед после начала лечения. Необходима регулярная оценка эмоционального состояния пациента и мышечного тонуса.

Основные побочные эффекты β-адреноблокаторов — брадикардия, АВ-блокада, депрессия, эмоциональная лабильность, бессонница, ухудшение памяти, утомляемость, бронхоспастические реакции, гипергликемия, гиперлипидемия, мышечная слабость, нарушение потенции у юношей.

β-Адреноблокаторы противопоказаны при обструктивных заболеваниях лёгких, нарушениях проводимости, депрессии, гиперлипидемии, СД. Кроме того, их применение нежелательно при АГ у спортсменов и физически активных пациентов, у сексуально активных юношей.

Ингибиторы АПФ блокируют превращение ангиотензина I в ангиотензин II в крови и тканях, тормозят распад брадикинина, стимулируют синтез вазодилатирующих простагландинов, эндотелиальных факторов, уменьшают активность симпатической нервной системы и уровень альдостерона в крови, воздействуют на прессорный натрийуретический гормон. Фармакодинамические эффекты ингибиторов АПФ включают гипотензивный эффект за счёт дилатации артерий и вен (при этом не влияют на ЧСС и сердечный выброс), повышение выведения натрия почками (связано с почечной вазодилатацией), уменьшение пред- и постнагрузки на сердце, улучшение диастолической функции левого желудочка, воздействие на факторы роста, уменьшение гипертрофии левого желудочка, гипертрофии сосудистой стенки. Препараты улучшают качество жизни, синдром отмены для них не характерен.

Показания к назначению ингибиторов АПФ: гипокинетический тип гемодинамики, повышение активности ренина плазмы, систоло-диастолическая АГ, СД. Способы назначения ингибиторов АПФ представлены в табл. 89-14.

Таблица 89-14. Способы назначения основных ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента

Препараты	Доза для детей	Доза для подростков	Начальная доза	Максимальная доза в сутки	Кратность приёма в сутки
Каптоприл	0,05–0,1 мг/кг	37,5–75 мг	0,3–0,5 мг/кг на приём	6 мг/кг	3
Эналаприл	0,1–0,2 мг/кг	5–40 мг	От 0,08 мг/кг до 5 мг в сутки	От 0,6 мг/кг до 40 мг	1–2
Фозиноприл	0,05–0,1 мг/кг	5–20 мг	От 0,1 мг/кг до 10 мг в сутки	40 мг	1
Лизиноприл (диротон♠)	–		От 0,07 мг/кг до 5 мг в сутки	От 0,6 мг/кг до 40 мг	1–2

Основные побочные эффекты препаратов заключаются в возникновении «гипотонии первой дозы», гиперкалиемии, появлении сухого кашля, крайне редко возможно появление азотемии, отёка Квинке. Противопоказания к назначению препаратов — беременность, гиперкалиемия, стеноз почечных артерий.

Блокаторы медленных кальциевых каналов — большая группа препаратов, весьма неоднородная по химической структуре и фармакологическим свойствам, оказывающих конкурентное действие в отношении потенциалзависимых кальциевых каналов. По химической структуре их разделяют на три группы: производные фенилалкиламина (верапамил, галлопамил℗), производные бензотиазепина (дилтиазем, клентиазем℗), производные дигидропиридина (нифедипин, амлодипин, фелодипин).

В настоящее время при лечении АГ у детей и подростков используют дигидропиридиновые препараты. Они отличаются вазоселективностью, не оказывают отрицательного иноторопного и дромотропного действия. В основе антигипертензивного действия блокаторов медленных кальциевых каналов лежит их способность вызывать вазодилатацию в результате инактивации потенциалзависимых кальциевых каналов сосудистой стенки и снижения ОПСС. Среди препаратов дегидропиридиновых блокаторов медленных кальциевых каналов высокой вазоселективностью обладают амлодипин, исрадипин℗, фелодипин.

Показания к назначению блокаторов медленных кальциевых каналов — низкая активность ренина, необходимость сочетания гипотензивной терапии с НПВП, неэффективность ингибиторов АПФ, наличие противопоказаний к назначению β-адреноблокаторов. Блокаторы медленных кальциевых каналов — препараты выбора для пациентов с дислипопротеидемией и нарушениями функций почек. Рекомендуемые дозы препаратов представлены в табл. 89-15. Основные побочные эффекты — головокружение, гиперемия лица, периферические отёки, брадикардия, АВ-блокада (недигидропиридиновые), желудочно-кишечные расстройства. Противопоказания к назначению блокаторов медленных кальциевых каналов — нарушения проводимости.

Выпускают две формы нифедипина: с быстрым высвобождением и замедленным высвобождением. Нифедипин (таблетки по 10 мг) с быстрым высвобождением начинает действовать очень быстро, однако характеризуется коротким периодом полужизни в плазме крови (2–7 ч), что затрудняет его использование для длительной терапии. Целесообразно применять препарат для купирования кризов (разовая доза 10 мг). Нифедипин (осмо-адалат♠ — таблетки по 10 мг) с замедленным высвобождением обладает значительно более длительным периодом полужизни препарата в плазме (от 12 до 24 ч), в связи с чем его используют для терапии АГ.

Таблица 89-15. Способы назначения основных блокаторов медленных кальциевых каналов

Препарат	Начальная доза в сутки	Максимальная доза в сутки	Кратность назначения в сутки
Амлодипин (норваск*)	2,5–5 мг	5 мг	1 приём для детей >6 лет
Фелодипин (плендил*)	2,5 мг	10 мг	1
Исрадипин*	0,15–0,2 мг/кг	От 0,8 мг/кг до 20 мг	2
Нифедипин (осмо-адалат*)	0,25–0,5 мг/кг	От 3 мг/кг до 120 мг	1–2

Механизм действия **антагонистов рецепторов ангиотензина II** связан с блокадой ангиотензина независимо от пути его образования, что обеспечивает их высокую эффективность и хорошую переносимость. В отличие от приёма ингибиторов АПФ назначение этих препаратов не сопровождается таким побочным эффектом, как кашель. Препараты назначают в случае развития побочных эффектов при применении ингибиторов АПФ, непереносимости препаратов других групп. Побочные действия: головокружение, головная боль, слабость, периодические отёки. Противопоказания: гиперчувствительность, гиперкалиемия, дегидратация, беременность. Больным с патологией печени следует назначать меньшие дозы. С осторожностью применяют при двустороннем стенозе почечных артерий или стенозе почечной артерии единственной почки (повышен риск нарушения функций почек), при умеренном и тяжёлом нарушении функций почек, застойной сердечной недостаточности. Рекомендуемые дозы препаратов представлены в табл. 89-16.

Таблица 89-16. Способы назначения основных антагонистов рецепторов ангиотензина II

Препарат	Начальная доза в сутки	Максимальная доза в сутки	Кратность приёма в сутки
Ирбесартан (для детей старше 6 лет)	75–150 мг	150–300 мг (для пациентов старше 13 лет)	1
Лозартан	От 0,7 мг/кг до 50 мг	От 1,4 мг/кг до 100 мг	1

Гипотензивное действие **диуретиков** обусловлено снижением ОПСС, сосудистой реакции на вазоактивные вещества. В качестве гипотензивных средств применяют тиазидные и тиазидоподобные диуретики в низких дозах, эффективные и наиболее экономически выгодные гипотензивные препараты, которые могут быть использованы как для монотерапии, так и в комбинации с другими препаратами. Высокие дозы не применяют из-за возможности развития осложнений и побочных эффектов. Основные побочные эффекты диуретиков — гипокалиемия, гиперурикемия, гиперлипидемия, гипергликемия, нарушение потенции у юношей, ортостатическая гипотония. Особые показаниями к назначению диуретиков: метаболический синдром (МС), ожирение, СД, повышение чувствительности к поваренной соли, гипертрофия миокарда левого желудочка, систолическая АГ.

Ниже указаны рекомендуемые препараты.

- Гидрохлоротиазид (гипотиазид*) — таблетки по 25 мг. Детям назначают по 1–3 мг/кг в сутки внутрь в 2 приёма; подросткам — по 12,5–25 мг внутрь 1–2 раза в сутки. Необходимо применять с осторожностью в связи с возможностью возникновения побочных эффектов, необходим контроль уровня калия, глюкозы, липидов крови, контроль ЭКГ каждые 4 нед лечения. Низкие дозы препарата (6,25 мг 1 раз в сутки) повышают эффективность других гипотензивных препаратов без нежелательных метаболических эффектов.

- Индапамид (таблетки по 1,5 мг) с замедленным высвобождением (арифон ретард*). Детям старшего возраста и подросткам назначают по 1,5 мг внутрь 1 раз в сутки. Увеличение дозы не проводят. Необходим контроль уровня калия в крови, контроль ЭКГ каждые 8 нед лечения.
- Петлевые диуретики (фуросемид) применяют только при лечении гипертонических кризов и при сопутствующей почечной недостаточности. Новорождённым назначают по 1–4 мг/кг внутрь 1–2 раза в сутки или 1–2 мг/кг внутривенно или внутримышечно 1–2 раза в сутки; детям — по 1–3 мг/кг в сутки (максимально до 40 мг в сутки) внутрь за 1–2 приёма или 1–2 мг/кг внутривенно или внутримышечно 1–2 раза в сутки; подросткам — по 20–40 мг внутрь 1 раз в сутки.

ЛЕЧЕНИЕ ГИПЕРТОНИЧЕСКИХ КРИЗОВ

Гипертонический криз — это внезапное ухудшение состояния, обусловленное резким повышением АД. Гипертонические кризы чаще всего возникают при симптоматических АГ (острый гломерулонефрит, системные заболевания соединительной ткани, вазоренальная патология, феохромоцитома, черепномозговые травмы и др.).

У детей и подростков выделяют гипертонические кризы двух типов.

- Первый тип гипертонического криза характеризуется возникновением симптомов со стороны органов-мишеней (ЦНС, сердце, почки).
- Второй тип гипертонического криза протекает как симпатоадреналовый пароксизм с бурной вегетативной симптоматикой.

Клиническая картина гипертонического криза характеризуется внезапным ухудшением общего состояния, подъёмом САД (более 150 мм рт.ст.) и/или ДАД (более 95 мм рт.ст.), резкой головной болью. Возможны головокружение, нарушение зрения (пелена перед глазами, мелькание мушек), тошнота, рвота, озноб, бледность или гиперемия лица, ощущение страха.

Основная цель купирования гипертонического криза — контролируемое снижение АД до безопасного уровня для предотвращения осложнений. Быстрое снижение АД не рекомендуют в связи с опасностью возникновения резкой гипотензии, ишемии головного мозга и внутренних органов. Обычно снижение АД до нормального уровня (ниже 95-го перцентиля для данного пола, возраста и роста) осуществляют поэтапно: в первые 6–12 ч АД снижают на $^1/_3$ от планируемого снижения; в течение первых суток АД снижают ещё на $^1/_3$; в течение последующих 2–4 дней достигают полной нормализации АД.

Для купирования гипертонического криза необходимо следующее:

- ✧ создание максимально спокойной обстановки;
- ✧ применение гипотензивных препаратов;
- ✧ применение седативной терапии.

Для купирования гипертонического криза у детей могут быть использованы следующие группы гипотензивных препаратов:

- ✧ прямые вазодилататоры;
- ✧ α-адреноблокаторы;
- ✧ β-адреноблокаторы;
- ✧ блокаторы медленных кальциевых каналов;
- ✧ диуретики.

Вазодилататоры

Гидралазин — вазодилататор прямого действия, наиболее эффективен при внутривенном введении, при этом достигается немедленный эффект, при внутримышечном введении эффект наступает через 15–30 мин. Препарат не ухудшает почечный кровоток, редко приводит к ортостатической гипотензии. Используют в

начальной дозе 0,15–0,2 мг/кг внутривенно. При отсутствии эффекта дозу увеличивают каждые 6 ч максимально до 1,5 мг/кг.

Нитропруссид натрия расширяет преимущественно артериолы и вены. Он увеличивает почечный кровоток, оказывая минимальное воздействие на сердечный выброс, контролирует АД при внутривенном введении. Начальная доза у детей и подростков 0,5–1,0 мг/кг в мин с последовательным повышением дозы до 8 мг/кг в мин. При длительном применении (>24 ч) возможно возникновение метаболического ацидоза.

α-Адреноблокаторы и β-адреноблокаторы

Празозин — селективный α_1-адреноблокатор. Характеризуется относительно коротким гипотензивным действием. Быстро всасывается из желудочно-кишечного тракта, период полураспада 2–4 ч. При приёме первой дозы препарата отмечается наиболее выраженное терапевтическое действие, возможна ортостатическая гипотензия, в связи с чем после приёма препарата больной должен находиться в горизонтальном положении. Начальная доза 0,5 мг.

Фентоламин — неселективный α-адреноблокатор, вызывает кратковременную и обратимую блокаду как α_1-адренорецепторов, так и α_2-адренорецепторов. Является эффективным антигипертензивным препаратом с кратковременным действием. Препарат применяют для лечения гипертонического криза при феохромоцитоме. Побочные эффекты связаны с блокадой α_2-адренорецепторов (сердцебиение, синусовая тахикардия, тахиаритмии, тошнота, рвота, диарея и др.). Фентоламин вводят внутривенно капельно или медленно струйно в 20 мл 0,9% раствора хлорида натрия (2 мг, но не более 10 мг, каждые 5 мин) до нормализации АД.

Атенолол и эсмолол — β-адреноблокаторы. Цель применения β-адреноблокаторов при гипертоническом кризе — устранение избыточных симпатикотонических влияний. Эти препараты применяют в тех случаях, когда подъём АД сопровождается резко выраженной тахикардией и нарушениями сердечного ритма. Предпочтение следует отдавать селективным β_1-адреноблокаторам.

Атенолол применяют в дозе 0,7 мг/кг. В более тяжёлых случаях, при неэффективности атенолола, применяют внутривенные инфузии эсмолола.

Эсмолол — селективный β_1-адреноблокатор ультракороткого действия, не обладает внутренней симпатикомиметической и мембраностабилизирующей активностью. Гипотензивный эффект препарата обусловлен отрицательным хроно- и инотропным действием, снижением сердечного выброса и ОПСС. При внутривенном введении эффект наступает через 5 мин. В течение первой минуты препарат вводят в начальной дозе 500–600 мкг/кг. При отсутствии эффекта доза может быть увеличена на 50 мкг/кг в мин каждые 5–10 мин (до максимальной дозы 200 мкг/кг в мин). Период полураспада препарата равен 9 мин, в течение 20 мин эсмолол полностью разрушается, а выводится почками за 24–48 ч. Побочные эффекты: гипотензия, брадикардия, снижение сократительной функции миокарда, острый отёк лёгких.

Лабетолол℞, α-, β-адреноблокатор, — препарат выбора для купирования гипертонических кризов, так как не вызывает рефлекторной тахикардии. Доза препарата не зависит от функций почек. Эффект развивается в течение 30 мин (период полувыведения 5–8 ч). Препарат применяют внутривенно в начальной дозе 0,2–0,25 мг/кг. При отсутствии эффекта доза может быть увеличена до 0,5 мг/кг (максимальная доза 1,25 мг/кг). Применение препарата ограничивается возникновением побочных эффектов: тошноты, головокружений, бронхоспазма, поражений печени.

Блокаторы медленных кальциевых каналов

Нифедипин — эффективный препарат для купирования гипертонических кризов, препарат применяют сублингвально или внутрь в дозе от 0,25 до 0,5 мг/кг. Эффект развивается на 6-й мин, достигая максимума к 60–90-й мин.

Верапамил способствует снижению АД за счёт снижения ОПСС, расширения артериол, диуретического и натрийуретического эффектов. Возможно применение препарата внутрь в дозе 40 мг, при неэффективности — внутривенное медленное введение из расчёта 0,1–0,2 мг/кг.

Диуретики

Фуросемид вводят внутривенно в дозе 1 мг/кг.

Седативная терапия

Седативная терапия — вспомогательный компонент лечения гипертонического криза.

Диазепам (седуксен♠, реланиум♠) применяют внутрь в таблетках по 5 мг или внутримышечно в растворе по 1–2 мл.

ПРИНЦИПЫ ДИСПАНСЕРНОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Диспансеризация — метод активного динамического наблюдения за состоянием здоровья населения, в том числе детей и подростков. Диспансерному наблюдению подлежат все дети и подростки с отягощённой наследственностью по ГБ, высоким нормальным АД, АГ и ГБ.

Диспансеризация включает следующие мероприятия:

- ✧ постановка на медицинский учёт всех детей и подростков с отягощённой наследственностью по ГБ, высоким нормальным АД, АГ и ГБ;
- ✧ периодическое медицинское обследование этих лиц с целью предупреждения прогрессирования АГ;
- ✧ проведение комплекса оздоровительных и лечебных мероприятий, направленных на нормализацию АД;
- ✧ проведение врачебно-профессиональной консультации и профориентации детей и подростков с АГ и ГБ с учётом их пола и возраста.

Врачу-педиатру необходимо осматривать детей и подростков с отягощённой наследственностью по ГБ, высоким нормальным АД 1 раз в 6 мес (обследование ограничивается антропометрией и трёхкратным измерением АД). Указанный контингент должен быть включен в диспансерную группу I.

При подтверждении диагноза АГ (эссенциальной или симптоматической) или ГБ ребёнка или подростка врач-педиатр наблюдает 1 раз в 3–4 мес. Для определения объёма диагностических мероприятий, выработки тактики немедикаментозного и медикаментозного лечения и по вопросам борьбы с факторами риска ГБ ребёнок должен быть проконсультирован кардиоревматологом (при АГ — 1 раз в 6 мес, при ГБ — 1 раз в 3 мес). По показаниям ребёнок или подросток может быть проконсультирован нефрологом, окулистом и невропатологом. Обязательные исследования (см. раздел «Диагностика артериальной гипертензии») проводят не реже 1 раза в год, дополнительные — по показаниям (см. табл. 86-3 и 86-4).

Дети и подростки с АГ должны быть включены во II диспансерную группу учета, а с ГБ — в III.

Все полученные данные вносят в историю болезни ребёнка (форма 112/у) и медицинскую карту ребёнка (форма 026/у).

Показания для стационарного обследования детей и подростков с АГ — стойкое повышение АД, наличие сосудистых кризов, недостаточная эффективность лечения в амбулаторных условиях, неясность генеза АГ.

Приложение 1. Величины артериального давления, соответствующие 90-му, 95-му и 99-му перцентилю в зависимости от возраста и перцентиля роста для мальчиков

Возраст, лет	Перцентиль артериального давления	Систолическое АД в соответствии с перцентилем роста, мм рт.ст.							Диастолическое АД в соответствии с перцентилем роста, мм рт.ст.						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	90	94	95	97	98	100	102	102	50	51	52	53	54	54	55
	95	98	99	101	102	104	106	106	55	55	56	57	58	59	59
	99	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	90	98	99	100	102	104	105	106	55	55	56	57	58	59	59
	95	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	90	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95	104	105	107	109	111	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	90	102	103	105	107	109	110	111	62	62	63	64	65	66	66
	95	106	107	109	111	113	114	115	66	67	67	68	69	70	71
	99	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	90	104	105	106	108	110	112	112	65	65	66	67	68	69	69
	95	108	109	110	112	114	115	116	69	70	70	71	72	73	74
	99	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	90	105	106	108	110	111	113	114	67	68	69	70	70	71	72
	95	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	90	106	107	109	111	113	114	115	69	70	71	72	72	73	74
	95	110	111	113	115	116	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	90	107	108	110	112	114	115	116	71	71	72	73	74	75	75
	95	111	112	114	116	118	119	120	75	76	76	77	78	79	80
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88

9	90	109	110	112	113	115	117	117	72	73	73	74	75	76	77
	95	113	114	11	117	119	121	121	76	77	78	79	80	80	81
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	90	98	99	100	102	104	105	106	73	74	74	75	76	77	78
	95	101	102	104	106	108	109	110	77	78	79	80	80	81	82
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
11	90	100	101	103	105	107	108	109	74	74	75	76	77	78	78
	95	104	105	107	109	111	112	113	78	79	79	80	81	82	83
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
12	90	102	103	105	107	109	110	111	75	75	76	77	78	78	79
	95	106	107	109	111	113	114	115	79	79	80	81	82	83	83
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	90	104	105	106	108	110	112	112	75	76	76	77	78	79	80
	95	108	109	110	112	114	115	116	79	80	81	82	83	83	84
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	90	105	106	108	110	111	113	114	76	76	77	78	79	80	80
	95	109	110	112	114	115	117	117	80	81	81	82	83	84	85
	99	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	90	106	107	109	111	113	114	115	77	77	78	79	80	81	81
	95	110	111	113	115	116	118	119	81	79	83	83	84	85	86
	99	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
6	90	107	108	110	112	114	115	116	79	82	80	81	82	82	83
	95	111	112	114	116	118	119	120	83	83	84	85	86	87	87
	99	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	90	128	129	131	133	134	136	136	81	81	82	83	84	85	85
	95	132	133	135	136	138	140	140	85	85	86	87	88	89	89
	99	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

Приложение 2. Величины артериального давления, соответствующие 90-му, 95-му и 99-му перцентилю в зависимости от возраста и перцентиля роста для девочек

Возраст, лет	Перцентиль артериального давления	Систолическое АД в соответствии с перцентилем роста, мм рт.ст.							Диастолическое АД в соответствии с перцентилем роста, мм рт.ст.						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	90	97	98	99	100	102	103	104	53	53	53	54	55	56	56
	95	101	102	103	104	105	107	107	57	57	57	58	59	60	60
	99	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	90	99	99	100	102	103	104	105	57	57	58	58	59	60	61
	95	102	103	104	105	107	108	109	61	61	62	62	63	64	65
	99	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	689	70	712	71
3	90	100	100	102	103	104	105	106	61	61	61	62	63	63	64
	95	104	104	105	107	108	109	110	65	65	65	66	67	67	68
	99	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	90	101	102	103	104	106	107	108	63	63	64	65	65	66	67
	95	105	106	107	108	109	111	111	67	67	68	69	69	70	71
	99	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	90	103	103	104	106	107	108	109	65	66	66	67	68	68	69
	95	107	107	108	110	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	99	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	823
6	90	104	105	106	107	109	110	111	67	67	68	69	69	70	71
	95	108	109	110	111	112	114	114	71	71	72	73	73	74	75
	99	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	90	106	107	108	109	110	112	112	69	69	69	70	71	72	72
	95	110	110	112	113	114	115	116	73	73	73	74	75	76	76
	99	1176	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	90	108	109	110	111	112	113	114	70	70	71	71	72	73	74
	95	112	112	113	115	116	117	118	74	74	75	75	76	77	78
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88

9	90	110	110	112	113	114	115	116	71	72	72	73	74	74	75
	95	114	114	115	117	118	119	120	75	76	76	77	78	78	79
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	90	112	112	114	115	116	117	118	73	73	73	74	75	76	76
	95	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	90	114	114	116	117	118	119	120	74	74	75	75	76	77	77
	95	118	118	119	121	122	123	124	78	78	79	79	80	81	81
	99	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	90	116	116	118	119	120	121	122	75	75	76	76	77	78	78
	95	120	120	121	123	124	125	126	79	79	80	80	81	82	82
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	90	118	118	119	121	122	123	124	76	76	77	78	78	79	80
	95	121	122	123	125	126	127	128	80	80	81	82	82	83	84
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	90	119	120	121	122	124	125	126	77	77	78	79	79	80	81
	95	123	124	125	126	128	129	130	81	81	82	83	83	84	85
	99	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	90	121	121	122	124	125	126	127	78	78	79	79	80	81	82
	95	124	125	126	128	129	130	131	82	82	83	83	84	85	86
	99	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	98	98
16	90	122	122	123	125	126	127	128	79	79	79	80	81	82	82
	95	125	126	127	128	130	131	132	83	83	83	84	85	86	86
	99	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	90	122	123	124	125	126	128	128	79	79	79	80	81	82	82
	95	126	126	127	19	130	131	132	83	83	83	84	85	86	86
	99	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

Приложение 3. Значения индекса Кетле для оценки избыточной массы тела у детей и подростков в возрасте от 2 до 18 лет

Возраст, годы	Индекс Кетле, кг/м²		Индекс Кетле, кг/м²	
	мужской пол	женский пол	мужской пол	женский пол
2	18,41	18,02	20,09	19,81
2,5	18,13	17,76	19,80	19,55
3	17,89	17,56	19,57	19,36
3,5	17,69	17,40	19,39	19,23
4	17,55	17,28	19,29	19,15
4,5	17,47	17,19	19,26	19,12
5	17,42	17,15	19,30	19,17
5,5	17,45	17,20	19,47	19,34
6	17,55	17,34	19,78	19,65
6,5	17,71	17,53	20,23	20,08
7	17,92	17,75	20,63	20,51
7,5	18,16	18,03	21,09	21,01
8	18,44	18,35	21,60	21,57
8,5	18,76	18,69	22,17	22,18
9	19,10	19,07	22,77	22,81
9,5	19,46	19,45	23,39	23,46
10	19,84	19,86	24,00	24,11
10,5	20,20	20,29	24,57	24,77
11	20,55	20,74	25,10	25,42
11,5	20,89	21,20	25,58	26,05
12	21,22	21,68	26,02	26,67
12,5	21,56	22,14	26,43	27,24
13	21,91	22,58	26,84	27,76
13,5	22,27	22,98	27,25	28,20
14	22,62	23,34	27,63	28,57
14,5	22,96	23,66	27,98	28,87
15	23,29	23,94	28,30	29,11
15,5	23,60	24,17	28,60	29,29
16	23,90	24,37	28,88	29,43
16,5	24,19	24,54	29,14	29,56
17	24,46	24,70	29,41	29,69
17,5	24,73	24,85	29,70	29,84
18	25	25	30	30

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Александров А.А., Розанов В.Б. Эпидемиология и профилактика повышенного артериального давления у детей и подростков // Российский педиатрический журнал. — 1998. — № 2. — С. 16–20.

Всемирная организация здравоохранения. Профилактика в детском и юношеском возрасте сердечно-сосудистых заболеваний, проявляющихся в зрелые годы: время действовать: Доклад комитета экспертов ВОЗ. — Женева. — 1992, 34 с.

Гогин Е.Е. Гипертоническая болезнь. — М., 1997.

Леонтьева И.В., Агапитов Л.И. Суточное мониторирование артериального давления в дифференциальной диагностике артериальной гипертензии у подростков. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2000. — №4. — С. 18–23.

Леонтьева И.В. Артериальная гипертензия у детей и подростков // Приложение к Росвестнперинатоли педиатрии. Лекция для врачей. — М., 2003. — 60 с.

Рекомендации ВНОК и Ассоциации детских кардиологов по диагностике, лечению и профилактике артериальной гипертензии у детей и подростков. —М., 2003. — 43 с.

Розанов В.Б. Уровень, динамика и прогностическое значение артериального давления в подростковом возрасте (Двадцатидвухлетнее проспективное наблюдение) // Росвестнперинатоли педиатрии. — 2006. — №4. — С. 23–30.

The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents Pediatrics // Supplement. — 2004. — V. 114. — P. 555–576.

Глава 90

Артериальная гипотензия

ВВЕДЕНИЕ

Важность проблемы первичной артериальной гипотензии обусловлена широкой распространённостью заболевания среди детей и подростков, динамичностью и разнообразием клинических проявлений, выраженным снижением физической и умственной работоспособности, что приводит к развитию синдрома школьной дезадаптации и резкому снижению качества жизни.

Если этой проблеме у взрослых посвящено много научных работ, то в педиатрической литературе этому состоянию уделяется гораздо меньше внимания. Статистические данные последних лет свидетельствуют об увеличении распространённости артериальной гипотензии, в том числе у лиц молодого возраста. Истоки гипотонии взрослых следует искать в детском и подростковом возрасте. Гипотоническая болезнь развивается не сразу, а проходит стадию синдрома нейроциркуляторной (вегетососудистой) дистонии по гипотоническому типу. С каждым годом появляется всё больше указаний на то, что гипотонические состояния чаще встречаются у детей и подростков, чем у взрослых, и могут в последующем переходить в АГ, а также быть фактором риска ишемической болезни сердца.

До настоящего времени в литературе обсуждается вопрос, как следует расценивать артериальную гипотензия: как симптом или болезнь. По мнению Е.В. Гембицкого, учение о нейроциркуляторной гипотензии (первичной) и гипотонических состояниях в настоящее время составляет самостоятельный раздел кардиологии. Ещё в ранних работах по артериальной гипотензии, появившихся в начале XX в., исследователи обратили внимание на неоднородность людей с пониженным АД и выделили три группы больных. У одной группы обследованных, кроме низкого АД, другие отклонения от нормы отсутствовали. В таких случаях артериальную гипотензию стали расценивать как вариант индивидуального нормального АД, и по предложению Г.Ф. Ланга в отечественной литературе её принято обозначать как физиологическую гипотензию. В других случаях АД снижалось на фоне различных заболеваний, что расценивали как симптоматическую гипотензию. В третьей группе снижение АД преобладало в клинической картине заболевания и напоминало клиническую картину невроза, что рассматривали как первичную гипотензию.

ТЕРМИНОЛОГИЯ

Артериальная гипотензия — симптом, отражающий различные степени снижения АД. Следует подчеркнуть, что более точно сниженное АД обозначает термин гипотензия (от греч. *hypo-* мало и лат. *tensio* — напряжение). Согласно современным представлениям, термин «...тония» следует использовать для описания тонуса мышц, в том числе и гладких мышц сосудистой стенки, термин «...тензия» — для обозначения величины давления жидкостей в сосудах и полостях. Эту терминологическую неточность (артериальная гипотония), прочно укоренившуюся в литературе и профессиональном лексиконе врачей, можно оправдать тем, что снижение тонуса прекапилляров и артериол наиболее часто выступает в качестве основной гемодинамической причины продолжительного понижения АД.

Согласно критериям ВОЗ, под термином «эссенциальная, или первичная, гипотензия» подразумевают низкое АД при отсутствии очевидной причины его появления, под термином «вторичная гипотензия» — низкое АД, причину которого можно выявить.

Кардиологи в большинстве случаев ставят знак равенства между терминами «первичная, или эссенциальная, артериальная гипотензия» и «гипотоническая болезнь», подразумевая под этим самостоятельное заболевание, при котором основным клиническим симптомом выступает хроническое снижение систолического или диастолического АД по неустановленной причине.

В современной литературе используют более 20 различных терминов для обозначения артериальной гипотензии. Наиболее часто употребляют следующие термины: конституциональная гипотензия, эссенциальная гипотензия, первичная гипотензия, хроническое коллаптоидное состояние, гипотоническая болезнь, нейроциркуляторная дистония гипотонического типа, нейроциркуляторная гипотензия.

Термины *«конституциональная гипотензия»* и *«эссенциальная гипотензия»* наиболее часто используют в иностранной литературе. В отечественной литературе предпочтение отдают таким наименованиям, как «первичная артериальная гипотензия», «нейроциркуляторная дистония» и «гипотоническая болезнь».

Гипотоническая болезнь — стойкое снижение АД, которое сопровождается выраженной симптоматикой в виде головокружения, головной боли, ортостатической дисрегуляции.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространённость артериальной гипотензии, по данным различных авторов, находится в пределах от 0,6 до 29% среди взрослых и от 3 до 21% среди детей. Её распространённость с возрастом увеличивается. Так, если среди детей младшего школьного возраста она составляет 1–3%, то среди детей старшего школьного возраста — 10–14%. Девочки страдают артериальной гипотензией несколько чаще, чем мальчики.

Причины изменчивости данных о распространённости артериальной гипотензии

- Неоднородность обследованных больных.
- Использование различных нормативов АД при проведении исследований.
- Проведение обследования в разные сезоны года (распространённость артериальной гипотензии увеличивается в зимне-весенний период, когда суточные изменения метеорологических условий требуют дополнительного напряжения систем регуляции).
- Проведение обследования в различное время суток (суточные изменения АД у здоровых детей составляют 10–16 мм рт.ст., АД наиболее высокое в 12–15 ч, самое низкое — в 3–4 ч).
- Различные климато-географические условия, в которых проводили исследования (в северных областях холод способствует спазму периферических сосу-

дов и подъёму АД, а проживание в жарком климате — расширению сосудов и снижению АД).

Методика определения и оценки величины артериального давления

Для диагностики артериальной гипотензии необходимо правильно определить уровень АД.

Правила определения артериального давления

- АД следует измерять несколько раз (не менее 3 раз) с периодичностью в 3 мин.
- Измерение АД следует проводить в первой половине дня, не ранее чем через 1 ч после уроков физкультуры или контрольных работ, в комфортных условиях после пятиминутного отдыха.
- Измерение АД нужно проводить в положении сидя, при расположении локтевой ямки на уровне сердца.
- Необходимо использовать размер манжетки с учётом возраста ребёнка, соответствующий длине окружности плеча.
- За систолическое АД принимают первую фазу тонов Короткова; за диастолическое АД — пятую фазу тонов Короткова или четвёртую при «феномене» бесконечного звука.

Критерии диагностики пониженного артериального давления

Существуют два основных подхода к выработке критериев пониженного АД. Используют средние возрастные показатели (единые критерии) или центильное распределение показателей АД с учётом возраста, пола и роста.

- **Центильные показатели систолического и диастолического АД.** Их получают на основании массового обследования детей и подростков одного возраста и пола. После получения данных измерения АД строят кривую распределения показателей АД и создают центильную шкалу распределения. За артериальную гипотензию принимают значения АД ниже 10-го центиля кривой распределения в детской популяции при трёхкратном его измерении.
  Отрезные точки 10-го и 25-го центиля кривой распределения систолического АД у школьников г. Москвы, по данным Государственного научно-исследовательского центра профилактической медицины, представлены в табл. 90-1.

Таблица 90-1. Отрезные точки 10-го и 25-го центилей кривой распределения систолического артериального давления у школьников г. Москвы

Возраст	Систолическое АД, мм рт.ст.				Диастолическое АД, мм рт.ст.			
	девочки		мальчики		девочки		мальчики	
	центиль							
	10	25	10	25	10	25	10	25
11 лет	96	102	80	86	52	56	30	40
12 лет	94	100	80	88	48	56	28	38
13 лет	100	104	88	100	52	56	38	46
14 лет	100	104	96	104	54	60	48	56
15 лет	102	106	102	108	52	64	52	66
16 лет	102	108	104	110	60	64	58	68
17 лет	102	106	102	108	58	62	60	66

Единые возрастные критерии артериальной гипотензии. Их также можно использовать в работе практического врача (табл. 90-2).

Таблица 90-2. Единые критерии артериальной гипотензии

Возраст	Систолическое АД, мм рт.ст.	Диастолическое АД, мм рт.ст.
7–9 лет	80	40
10–13 лет	85	45
14–15 лет	90	50
16–17 лет	90	55

ЭТИОЛОГИЯ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОТЕНЗИИ

Уровень АД у человека определяет сочетание различных факторов, составляющих функциональную систему (по определению академика П.К. Анохина), которая поддерживает его постоянство по принципу саморегуляции.

В настоящее время первичную артериальную гипотензию рассматривают как полиэтиологическое заболевание, в возникновении которого принимают участие экзогенные и эндогенные факторы, также имеет значение наследственная предрасположенность.

Наследственная предрасположенность

До настоящего времени неизвестны гены, ответственные за развитие артериальной гипотензии. В то же время у лиц с наследственной предрасположенностью к артериальной гипотензии заболевание протекает более тяжело. Наследственная предрасположенность к первичной артериальной гипотензии прослеживается в семьях больных детей в 15–70% случаев. Чаще предрасположенность к артериальной гипотензии передаётся по материнской (в 36–54% случаев), реже — по отцовской (20–23%) или обеим (13%) линиям.

Конституциональные особенности

Роль конституции при артериальной гипотензии подчёркивал ещё основоположник учения о гипотонических состояниях A. Ferranini (1903), который ввёл понятие «конституциональная гипотензия». При этом учитывали связь артериальной гипотензии с астенической конституцией. Однако другие исследователи не подтвердили эту закономерность.

Артериальная гипотензия у беременных и перинатальная патология

У женщин, страдающих артериальной гипотензией, часто ухудшается общее состояние во время беременности. В таких случаях пониженное АД становится фактором риска рождения ребёнка с перинатальной патологией ЦНС. Снижение АД у беременных ниже 115/70 мм рт.ст. следует рассматривать как фактор риска нарушения развития плода. Низкое АД во время беременности вызывает снижение дыхательной функции маточно-плацентарного и фетоплацентарного барьера. У женщин с артериальной гипотензией в ⅓ случаев возникает угроза прерывания беременности, в 15% — случаются выкидыши, раннее отхождение околоплодных вод, преждевременные роды. Плод испытывает внутриутробную гипоксию, часто развиваются гипотрофия и незрелость плода, возникает гипоксическое повреждение ЦНС. При анализе патологии родов в зависимости от выраженности клинических проявлений артериальной гипотензии установлено, что при тяжёлом течении заболевания роды чаще протекают с осложнениями (затяжные роды, частые оперативные пособия), асфиксией и/или гипоксией плода.

Таким образом, неблагоприятное течение анте- и перинатального периода, особенно снижение АД у матери во время беременности, оказывают патогенное воз-

действие на развивающийся организм и способствуют формированию у ребёнка вегетативной дисфункции со склонностью к снижению АД.

Возраст

Период полового созревания может оказаться пусковым фактором, способствующим возникновению артериальной гипотензии. Многие исследователи обращали внимание, что именно в этот период значительно возрастает частота артериальной гипотензии. Вероятно, это обусловлено нарушением вегетативно-эндокринной регуляции АД в пубертатном периоде. Установлена связь между чрезмерно ускоренным физическим развитием (акселерация), а также задержкой физического развития и возникновением артериальной гипотензии.

Характерологические особенности личности

Они играют важную роль в возникновении артериальной гипотензии. Больные, страдающие артериальной гипотензией, предъявляют большое количество субъективных жалоб, отражающих сенсорные расстройства. К типичным жалобам относят цефалгии по типу «обруча», «стягивающей повязки», кардиалгии с чувством нехватки воздуха, ощущение комка в горле, парастезии в конечностях, миалгии, нарушения сна. Среди личностных особенностей можно отметить повышенную ранимость, избыточное чувство долга, «напряженную слабость», завышенную самооценку, что часто приводит к внутриличностным конфликтам. В последние годы высказывают предположение, что маскированная депрессия и артериальная гипотензия выступают проявлениями одного и того же заболевания.

Среди экзогенных факторов, способствующих развитию артериальной гипотензии, большое значение придают хроническому психоэмоциональному напряжению. В семьях детей с артериальной гипотензией часто возникают психотравмирующие события (алкоголизм родителей, неполные семьи, плохие жилищно-бытовые и социальные условия, смерть близких людей и тяжёлые заболевания родственников). Состоянию хронического психоэмоционального напряжения способствуют особенности воспитания и обучения школьников. Большая учебная нагрузка часто приводит к умственному переутомлению и гиподинамии. Частота артериальной гипотензии значительно выше среди детей, посещающих специализированные школы, по сравнению с таковой в общеобразовательных школах.

Хронические воспалительные заболевания

Очаги хронической инфекции и высокий инфекционный индекс также способствуют развитию артериальной гипотензии. Изменяя реактивность организма, они нарушают чувствительность ЦНС и её сосудодвигательного центра к различного рода воздействиям.

Таким образом, артериальная гипотензия возникает на фоне наследственной предрасположенности под воздействием различных эндогенных (перинатальная патология, очаги хронической инфекции, пубертатный период) и экзогенных (психогении, неблагоприятные социально-экономические условия, нарушение режима дня, умственное переутомление, гиподинамия) факторов.

ПАТОГЕНЕЗ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОТЕНЗИИ

Наиболее сложными и малоизученными остаются вопросы патогенеза артериальной гипотензии. Существуют несколько теорий возникновения заболевания: конституционально-эндокринная, вегетативная, нейрогенная, гуморальная.

Конституционально-эндокринная теория

В соответствии с этой теорией артериальная гипотензия возникает из-за первичного снижения сосудистого тонуса вследствие недостаточной функции коры надпочечников. В последующих исследованиях установили, что при артериальной

гипотензии снижается минералокортикоидная, глюкокортикоидная и андрогенная функции надпочечников. У детей младшего школьного возраста со стабильной артериальной гипотензией снижена глюкокортикоидная функция коры надпочечников, а у детей старшего школьного возраста — глюкокортикоидная и минералокортикоидная.

Вегетативная теория

Согласно вегетативной теории, возникновение артериальной гипотензии связано с повышением функции холинергической и снижением функции адренергической системы. Так, у большинства больных с артериальной гипотензией выявляют повышение содержания ацетилхолина и снижение уровня катехоламинов в плазме крови и суточной моче. Известно, что недостаток синтеза норадреналина и его предшественников способствует снижению диастолического и среднего АД. Изменчивость синтеза этих нейромедиаторов типична для пре- и пубертатного периода. Гипофункция симпатико-адреналовой системы приводит к изменчивости показателей кровоснабжения головного мозга и центрального кровообращения, нарушению внешнего дыхания, снижению потребления кислорода. В последние годы установлено, что в происхождении артериальной гипотензии имеет значение не столько снижение тонуса симпатико-адреналовой системы, сколько изменение чувствительности α- и β-адренорецепторов к нейромедиаторам.

Нейрогенная теория

Эту теорию возникновения артериальной гипотензии в настоящее время признают большинство исследователей. Нарушение нейрогенного пути регуляции АД — основное звено возникновения артериальной гипотензии. Согласно этой теории, под влиянием психогенных факторов происходит изменение нейродинамических процессов в коре головного мозга, нарушение соотношения между процессами возбуждения и торможения как в коре, так и в подкорковых вегетативных центрах головного мозга (т.е. имеет место своеобразная форма невроза). Из-за этого возникают гемодинамические нарушения, наиболее важным из которых считают дисфункцию капилляров с уменьшением общего периферического сопротивления. В связи с возникающими функциональными нарушениями вступают в действие компенсаторные механизмы, которые приводят к повышению ударного и минутного объёма крови. Более чем у $^1/_3$ взрослых больных со стабильной артериальной гипотензией в коре головного мозга процессы торможения преобладают над процессами возбуждения, типична дисфункция верхних отделов ствола головного мозга, при функциональных пробах снижается α-индекс на фоновой электроэнцефалограмме.

В большинстве случаев при артериальной гипотензии с помощью существующих инструментальных и биохимических методов не удаётся обнаружить специфических причин заболевания. Тем не менее не вызывает сомнения, что при гипотонической болезни снижение АД связано со сложным взаимодействием генетических факторов, а также нарушением физиологических регуляторных механизмов.

При артериальной гипотензии нарушены механизмы ауторегуляции, возникает несоответствие между сердечным выбросом и общим периферическим сосудистым сопротивлением. На ранних этапах заболевания сердечный выброс повышен, тогда как общее периферическое сосудистое сопротивление снижено. По мере прогрессирования заболевания и установления системного АД на низком уровне общее периферическое сосудистое сопротивление неуклонно снижается.

Гуморальная теория

В последние годы в связи с изучением проблемы регуляции АД возрос интерес к исследованию гуморальных факторов депрессорного характера. Согласно гуморальной теории, артериальная гипотензия обусловлена повышением уровня

кининов, простагландинов А и Е, обладающих вазодепрессорным действием. Определённое значение придают содержанию серотонина и его метаболитов в плазме крови, участвующих в регуляции уровня АД.

Системное АД начинает снижаться при включении антигипертензивных гомеостатических механизмов (почечная экскреция ионов натрия, барорецепторы аорты и крупных артерий, активность калликреин-кининовой системы, высвобождение допамина, натрийуретических пептидов А, В, С, простагландинов E_2 и I_2, оксида азота, адреномедулина, таурина).

Таким образом, первичную артериальную гипотензию в настоящее время рассматривают как особую форму невроза сосудодвигательного центра с нарушением функции периферических депрессорных аппаратов и вторичным изменением функции надпочечников.

КЛАССИФИКАЦИЯ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОТЕНЗИИ

В настоящее время предложено несколько классификаций гипотонических состояний. Первую классификацию приняли на XX международном конгрессе в Монпелье (Франция) в 1926 г., согласно которой выделили первичную и вторичную артериальную гипотензию. В России наибольшее практическое применение нашла классификация Н.С. Молчанова (1962). Преимуществом этой классификации считают выделение понятия физиологическая гипотензия.

Классификация гипотонических состояний (по Н.С. Молчанову)

- **Физиологическая гипотензия**:
  - ✧ гипотензия как индивидуальный вариант нормы;
  - ✧ гипотензия повышенной тренированности (у спортсменов);
  - ✧ адаптивная компенсаторная гипотензия жителей высокогорья.
- **Патологическая гипотензия**.
  - ✧ **Первичная артериальная гипотензия** (нейроциркуляторная гипотензия):
    - – с нестойким обратимым течением;
    - – выраженная стойкая форма (гипотоническая болезнь);
    - – с ортостатическим синдромом.
  - ✧ **Симптоматическая (вторичная) артериальная гипотензия**:
    - – острая;
    - – хроническая;
    - – с выраженным ортостатическим синдромом.

Артериальную гипотензию расценивают как физиологическую в случае отсутствия клинических проявлений заболевания: нет жалоб, а также симптомов вегетативной дисфункции. В этом случае сниженное АД можно рассматривать как возрастную норму.

Артериальную гипотензию расценивают как первичную в случае преобладания в клинической картине выраженной дисфункции вегетативной нервной системы.

Артериальную гипотензию расценивают как вторичную, или симптоматическую, если она возникает на фоне заболеваний почек, эндокринной системы (гипотиреоз, болезнь Аддисона), желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы (врождённые и приобретённые пороки сердца, миокардит, дилатационная и гипертрофическая кардиомиопатии, экссудативный перикардит), ЦНС, приёма ЛС.

Виды артериальной гипотензии в зависимости от наличия нарушений кровоснабжения головного мозга:

- ✧ без нарушений мозгового кровообращения;
- ✧ с динамическим нарушением мозгового кровообращения.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления первичной артериальной гипотензии у детей изменчивы и многообразны. Часто больные предъявляют многочисленные жалобы,

отражающие сопутствующие изменения со стороны ЦНС (головная боль, снижение физической и умственной работоспособности, головокружение, эмоциональная лабильность, нарушение сна, вегетативные пароксизмы), сердечно-сосудистой системы (боль в области сердца, сердцебиение), желудочно-кишечного тракта (снижение аппетита, боль в эпигастральной области и по ходу кишечника, не связанная с приёмом пищи, чувство тяжести в желудке, аэрофагия, рвота, тошнота, метеоризм, запоры). Среди прочих жалоб возможны непереносимость поездок на транспорте, длительный субфебрилитет, приступы ощущения нехватки воздуха, артралгии, миалгии.

Распространённость тех или иных жалоб у детей и подростков с артериальной гипотензией находится в широких пределах. Наиболее часто возникают цефалгии (90%), повышенная утомляемость и слабость (70%), эмоциональная лабильность (72%). В половине случаев имеют место повышенная раздражительность (47%), снижение физической работоспособности (52%), головокружение (44%), кардиалгии (37%). Реже больные предъявляют жалобы на снижение аппетита, боль в животе, жалобы, связанные с диспепсическими и дискинетическими расстройствами кишечника (22%), вегетативными пароксизмами (22%), повышением температуры тела (18%), носовыми кровотечениями (12%), обморочными состояниями (11%), миалгиями (8%), артралгиями (7%).

Несмотря на заметную изменчивость жалоб, можно установить определённую закономерность клинической картины, в которой в каждом отдельном случае (в различных соотношениях) можно выделить два основных симптомокомплекса. Первый объединяет разнообразные функциональные соматовегетативные расстройства, а второй — нервно-психические.

Среди соматовегетативных синдромов можно выделить общеневротический, церебральный, сердечно-сосудистый и гастроэнтерологический, что обусловлено сдвигами нейровегетативной регуляции.

Головная боль. Отдельного описания заслуживают цефалгии у больных с артериальной гипотензией, не только потому что это наиболее распространённая жалоба, но и потому что они наиболее точно отражают нарушения в сенсорной сфере. Типичная особенность головной боли у детей с артериальной гипотензией — ее «утреннее» проявление, она часто возникает вскоре после пробуждения, сопровождаются слабостью и недомоганием, что обозначают как симптом «утренней астении». Боль приступообразная, интенсивная, пульсирующая по характеру, чаще возникает в лобно-теменной, реже в затылочной области. Она усиливается на первых уроках в школе, может возникать на фоне изменения погодных условий, в конфликтных ситуациях.

Боль в животе отмечается почти в одной трети случаев. Чаще она возникает эпи- и мезогастрии, носит неотчётливый характер, не связана с приёмом пищи, не имеет постоянной локализации.

Изменения со стороны центральной нервной системы. Они проявляются повышенной утомляемостью, слабостью, отсутствием бодрости даже после длительного сна, постоянной усталостью, резко усиливающейся в конце уроков, вялостью, апатией. Характерны суточные изменения в самочувствии. В большинстве случаев больные с артериальной гипотензией сразу после сна чувствуют себя вялыми, уставшими, через 1–1,5 ч самочувствие и настроение улучшаются, увеличивается работоспособность, но к 14–15 ч вновь появляется усталость.

Психическая истощаемость у детей проявляется ослаблением памяти, расстройством внимания, потерей способности к длительному напряжению, рассеянностью, снижением умственной работоспособности. Уменьшение физической работоспособности связано со снижением резервных возможностей симпатической нервной системы. Изменения со стороны ЦНС во многом обусловлены нарушением ауторегуляции мозгового кровообращения (артериального и венозного).

Клинические варианты течения артериальной гипотензии

Учитывая разнообразную клиническую картину, изменчивость количества и особенностей жалоб, у детей с артериальной гипотензией целесообразно выделять три варианта течения заболевания: тяжёлое, среднетяжёлое и лёгкое течение.

Критерии степени тяжести клинических проявлений артериальной гипотензии:

- ✧ уровень снижения АД, его стабильность или лабильность;
- ✧ интенсивность и продолжительность головных болей;
- ✧ наличие и частота вегетативных пароксизмов;
- ✧ наличие ортостатических нарушений и обмороков;
- ✧ степень психофизической дезадаптации.

Для определения варианта течения артериальной гипотензии необходимо установить степень снижения АД, а также стабильность или лабильность этих изменений. Это важно не только с клинической точки зрения, но и для дифференцированного подхода к тактике лечения, что имеет большее практическое значение (табл. 90-3).

Таблица 90-3. Характеристика клинических вариантов артериальной гипотензии в зависимости от тяжести

Симптом	Тяжёлое течение	Среднетяжёлое течение	Лёгкое течение
Стабильность артериальной гипотензии	Стабильная, балльная оценка АД за неделю — 50–70 баллов	Стабильная, балльная оценка АД за неделю — 40–50 баллов	Лабильная, балльная оценка АД за неделю — 20–40 баллов
Цефалгии	Интенсивные, резко снижающие работоспособность; продолжительность более 2 ч, могут возникать ежедневно или до 2–3 раз в неделю, в первой половине дня, купируются только лекарственными препаратами; приводят к дезадаптации;	Умеренная интенсивность, ограничивают работоспособность, длительностью до 2 ч, могут возникать от 2–3 раз в неделю или ежедневно, во второй половине дня, купируются лекарственными препаратами	Эпизодические, малой интенсивности, длительностью до 1 ч, проходят самостоятельно
Вегетативные пароксизмы	Вагоинсулярного или смешанного характера с частотой 1 раз в месяц	Вагоинсулярного или смешанного характера с частотой 1 раз в квартал	Отсутствуют
Ортостатические нарушения и обмороки	Головокружение, возникает при перемене положения тела или длительном нахождении в вертикальном положении; обмороки ортостатического или вазовагального характера на фоне эмоционального напряжения	Кратковременное головокружение ортостатического характера; в анамнезе редкие обмороки	Головокружение не характерно, обмороки отсутствуют
Дезадаптация	Выраженная, снижение физической и умственной работоспособности, ухудшение успеваемости, снижение социальных контактов	Частичная дезадаптация с умеренным снижением умственной и физической работоспособности, улучшение после отдыха	Умеренное снижение физической работоспособности в конце дня

Объективно определить стабильный или лабильный характер течения артериальной гипотензии позволяет балльная оценка уровня АД в течение недели. АД измеряют трижды, ежедневно в течение 7 дней. При этом оценивают уровень систолического, диастолического и пульсового АД. Значения систолического и диастолического АД ниже 10-го процентиля кривой распределения этого показателя оценивают 2 баллами, от 10-го до 25-го процентиля — 1 баллом, выше 25-го процентиля — 0 баллов. Пульсовое АД ниже 30 мм рт.ст. оценивают 2 баллами, от 30 до 40 мм рт.ст. — 1 баллом. После этого подсчитывают сумму баллов за неделю.

О стабильном характере артериальной гипотензии свидетельствует сумма баллов более 40, о лабильном — менее 40. При тяжёлом течении заболевания сумма баллов соответствует 50–70, при среднетяжёлом — 40–50, при лёгком — 20–40.

Тяжёлое течение артериальной гипотензии

Характерно резкое снижение качества жизни, что обусловлено очень плохим самочувствием больных. Дети предъявляют большое количество жалоб.

- **Головная боль**. На первый план в клинической картине выходит частая выраженная головная боль, резко снижающая приспособительные возможности ребёнка. Она часто настолько выражена, что дети не могут продолжать обычную деятельность, играть, посещать школьные занятия, как правило, ложатся в постель. Боль возникает уже в утренние часы, вскоре после пробуждения, значительно усиливается на первых уроках в школе. Боль может возникать ежедневно до 2–3 раз в неделю. Она обычно прекращается только после приёма анальгетиков. Головная боль разлитая, чаще постоянно давящего, реже пульсирующего, иногда мигренозного характера.
- **Головокружение** возникает при перемене положения тела, переходе из горизонтального положения в вертикальное, при выполнении гимнастических упражнений. Часто оно возникает при длительном вертикальном положении тела, пребывании в душных помещениях. В ряде случаев головокружение сочетается с ваготоническими вегетативными проявлениями в виде резкой бледности кожных покровов, холодного пота, нарушения зрения (пелена перед глазами, мелькание мушек), шума в ушах, тошноты, резкого падения АД.
- **Синкопальные, или обморочные, состояния** — частый клинический симптом при тяжёлом течении артериальной гипотензии. Продолжительность обмороков составляет от 30 сек до 5–7 мин. Часто возникает глубокая потеря сознания, но в отличие от неврогенных обмороков они не сопровождаются судорогами. Обмороки возникают на фоне психоэмоционального напряжения, при длительном нахождении в вертикальном положении. Часто психоэмоциональное напряжение связано с реакцией страха при взятии крови, удалении зубов и другими болезненными манипуляциями.
- **Вегетативные пароксизмы** — частое клиническое проявление артериальной гипотензии, особенно при тяжёлом течении заболевания. В большинстве случаев они носят вагоинсулярный характер. Для них типичны резкое нарушение самочувствия, появление внезапной слабости, вялости, тошноты, слюнотечения, бледности кожных покровов с холодным липким потом, схваткообразные боли в животе, снижение АД, в ряде случаев сопровождается тахикардией.
- **Снижение физической работоспособности** проявляется быстрой утомляемостью, потребностью в длительном отдыхе после занятий в школе или небольшой физической нагрузки. В ряде случаев из-за выраженного астенического синдрома дети отказываются посещать школу.
- **Снижение умственной работоспособности** проявляется в ухудшении памяти, способности концентрации внимания, быстрой отвлекаемости, рассеянности, замедлении ассоциативного мышления, что отрицательно сказывается на школьной успеваемости, требует большего времени для выполнения уроков.

Таким образом, при тяжёлом течении артериальной гипотензии наиболее выражены социальная дезадаптация, ортостатические нарушения, АД постоянно снижено.

Среднетяжёлое течение артериальной гипотензии

Среди жалоб также преобладают головные боли. Однако по сравнению с тяжёлым течением заболевания они менее интенсивные, возникают чаще во второй половине дня, продолжаются 1–2 ч, проходят после отдыха, реже возникает необходимость в приёме анальгетиков. К типичным симптомам относят голо-

вокружение, пресинкопальные или синкопальные состояния вазодепрессорного характера.

Часто дети предъявляют жалобы на неприятные ощущения или боль в области грудной клетки (кардиалгии). Боль обычно колющего, реже давящего характера, по продолжительности от нескольких секунд до нескольких минут, возникает преимущественно во второй половине дня на фоне эмоционального перенапряжения. Как правило, данные ощущения возникают у детей с высоким уровнем тревоги, различными страхами.

Лёгкое течение артериальной гипотензии

Для лёгкого варианта течения артериальной гипотензии характерны жалобы психоэмоционального характера: частая смена настроения, обидчивость, плаксивость, беспокойный сон, вспыльчивость. Часто возникают кардиалгии. Головная боль неинтенсивная, возникает на фоне эмоционального перенапряжения. Головокружение, обмороки, вегетативные пароксизмы отсутствуют.

Таким образом, существует отчётливая взаимосвязь между стойкостью, а также степенью снижения АД и выраженностью ортостатических нарушений, интенсивностью головной боли, психоэмоциональной и физической дезадаптацией.

Состояние сердечно-сосудистой системы

Изменения сердечно-сосудистой системы при артериальной гипотензии минимальны и носят функциональный вагозависимый характер. Как правило, границы относительной сердечной тупости находятся в пределах возрастной нормы, лишь в 25% случаев отмечается тенденция к расширению границ сердца влево. При аускультации можно выявить приглушенность тонов сердца, часто выслушивается третий тон, существует склонность к брадикардии. Вышеперечисленные изменения со стороны сердца укладываются в понятие «ваготонического сердца», предложенное ещё Зелениным.

При артериальной гипотензии отсутствуют структурные изменения сердца, что подтверждают данными ЭхоКГ. Вместе с тем происходит компенсаторная перестройка внутрисердечной гемодинамики, направленная на поддержание среднего гемодинамического давления. Об этом свидетельствует увеличение конечного диастолического объёма левого желудочка на уровне 75–95-го процентиля в сочетании нормальным конечным систолическим объёмом левого желудочка, что отражает повышенную способность миокарда к расслаблению. Эти изменения сочетаются с повышением сократительной и насосной функции миокарда (высокие показатели фракции выброса и скорости циркулярного сокращения волокон).

Центральная гемодинамика при артериальной гипотензии может быть представлена как гиперкинетическим, так и эу- и гипокинетическими типами кровообращения. Наиболее часто выявляют гиперкинетический тип (69%) с высокими показателями минутного объёма кровообращения, особенно при тяжёлом течении артериальной гипотензии. Перечисленные изменения часто сопровождаются выраженным снижением общего периферического сосудистого сопротивления в сочетании с низкими показателями среднего гемодинамического давления, что отражает нарушения внутрисердечных и сосудистых механизмов компенсации пониженного АД. У больных со среднетяжёлым течением артериальной гипотензии чаще выявляют гипокинетический тип кровообращения. У детей с лабильным течением артериальной гипотензии отсутствуют отличия по распространённости типов центральной гемодинамики по сравнению со здоровыми.

На ЭКГ можно выявить синусовую брадикардию, миграцию водителя ритма, АВ-блокаду I степени, синдром ранней реполяризации. Брадикардия исчезает в вертикальном положении. Лекарственная проба с атропином устраняет АВ-блокаду I степени. Перечисленные изменения обусловлены избыточным ваготоническим влиянием.

Сочетание расширения границ сердца, умеренной приглушенности сердечных тонов, наличие третьего тона на верхушке, выраженной брадикардии, АВ-блокады I степени нередко служит причиной ошибочной диагностики ревматизма, миокардита, синдрома слабости синусового узла. Результаты электро- и эхокардиографии позволяют исключить органический характер поражения сердца и указывают на функциональное вагозависимое происхождение этих изменений.

Состояние центральной нервной системы

У детей с артериальной гипотензией изменения со стороны ЦНС проявляются в виде негрубой церебральной недостаточности. Так, при неврологическом осмотре можно выявить сочетание 5–7 малых симптомов, отражающих нарушения черепно-мозговой иннервации. К ним относят слабость конвергенции, асимметрию кожных складок, нистагм при крайних отведениях глазных яблок, тремор век, парастезии, чувство «ползания мурашек», беспокойство рук в позе Ромберга, общую мышечную гипотонию. Беспокойство, частое срыгивание, тремор конечностей и подбородка — косвенные признаки перенесённой перинатальной энцефалопатии, выявляемые в раннем возрасте.

Наличие характерного синдрома внутричерепной гипертензии подтверждают данными эхоэнцефалоскопии, краниографии, а также осмотром глазного дна (см. раздел «Диагностика»). Сочетание негрубой неврологической симптоматики, синдрома внутричерепной гипертензии у детей с первичной артериальной гипотензией указывает на наличие резидуальной органической церебральной недостаточности, которая наиболее выражена при тяжёлом течении артериальной гипотензии.

Для подтверждения неврологических изменений необходимо выполнить электроэнцефалографию (см. раздел «Диагностика»).

Состояние вегетативной нервной системы

К вегетативным проявлениям у детей с артериальной гипотензией относят симптомы, отражающие преобладание парасимпатических влияний. Количество ваготонических симптомов в среднем составляет 17, тогда как у здоровых детей их количество не превышает 6. Наиболее часто выявляют мраморность кожных покровов, акроцианоз, стойкий красный дермографизм, повышенную потливость и зябкость, склонность к пастозности тканей, синусовую брадикардию, III тон на верхушке сердца, непереносимость душных помещений, глубокий продолжительный сон, замедленный переход к бодрствованию, нарушение терморегуляции.

Ваготоническую направленность вегетативного тонуса подтверждают данными кардиоинтервалографии. Индекс напряжения Баевского, как правило, не превышает 30 условных единиц, что указывает на избыточные ваготонические влияния в сердечно-сосудистой системе. Вегетативная реактивность при тяжёлом течении артериальной гипотензии также отражает недостаточность симпатических влияний. У 20% детей выявляют асимпатикотоническую реактивность.

Наиболее простой и информативный метод оценки вегетативного обеспечения деятельности организма — клиноортостатическая проба. Её проведение обязательно при обследовании детей с артериальной гипотензией, так как она позволяет выявить ортостатические нарушения. При тяжёлом течении артериальной гипотензии в 28% случаев выявляют симпатоастенический вариант клиноортостатической пробы с резким падением систолического и диастолического АД на 4–5 мин вертикального положения тела. При этом у детей возникает головокружение, иногда вплоть до кратковременной потери сознания.

Возможны острые изменения состояния в виде пароксизмальных картин, отражающих вегетативные кризы. Вегетативные пароксизмы (вагоинсулярные, симпатоадреналовые и смешанные) рассматривают как синдром соматовегетативных

или психовегетативных нарушений. При вагоинсулярных пароксизмах неожиданно возникают и усиливаются ощущение общей слабости, потемнение в глазах, затрудняется дыхание по типу ощущения «комка в горле», появляется шум в ушах, конечности становятся холодными, влажными, возникают резкая бледность, брадикардия, потливость, снижается АД, иногда тошнота, боль в животе, полиурия.

Психоэмоциональные и личностные особенности

Согласно современным представлениям, вегетососудистую дистонию рассматривают как психовегетативный синдром, в происхождении которого большое значение имеют психоэмоциональное напряжение и психологические особенности личности. В связи с этим особое значение приобретает оценка микросоциальных условий, способствующих формированию психотравмирующих обстоятельств, которые при воздействии на личность с ограниченными возможностями психологической адаптации приобретают характер хронической психотравмы. По этой причине особую роль играет подробный сбор сведений, которые позволят оценить отношение ребёнка к болезни, как она сказывается на его поведении, работоспособности, отношениях с товарищами, учителями.

Необходимо собрать данные о наиболее тяжёлых событиях в жизни ребёнка (заболевания, потеря близких, длительная разлука) и уточнить реакцию на них с его стороны. Для оценки психологических условий, в которых воспитывается ребёнок, следует уточнить состав семьи, отношения между родителями, а также между каждым из родителей и ребёнком, количество ссор и конфликтов в семье, степень эмоционального взаимодействия между родителями и детьми, стиль воспитания ребёнка. Необходимо выяснить наличие вредных привычек у родителей. В семьях у детей с артериальной гипотензией, особенно при тяжёлом течении, часто имеют место многочисленные психотравмирующие обстоятельства (неполные семьи, тяжёлые заболевания или смерть одного их родителей, алкоголизм, ссоры в семье).

Также источником психоэмоционального напряжения служат конфликты в микросоциальной сфере, затруднения при общении. Объективно оценить эти сложности помогает тест незаконченных предложений. Итоги этого теста указывают, что для детей с артериальной гипотензией наибольшее значение имеют нарушения отношений с отцом, подростками противоположного пола, сверстниками. У детей возникают страхи, опасения, неверие в свои силы, неудовлетворённость прошлым, отрицательная оценка будущего, повышенное чувство вины.

Большое количество межличностных конфликтов указывает на состояние психологической социальной неприспособленности детей с артериальной гипотензией.

Объективно оценить уровень тревожности, во многом определяющий выраженность психовегетативных проявлений, позволяет тест Спилбергера. У детей с артериальной гипотензией повышен не только уровень реактивной (ситуационной), но и личностной тревожности. В данном случае тревога выступает характерной психологической чертой личности, при этом дети склонны воспринимать широкий круг обстоятельств как непосредственную угрозу их благополучию и отвечать на них состоянием стресса, субъективно переживая эмоциональную напряжённость, озабоченность, беспокойство.

Таким образом, у детей с артериальной гипотензией существуют определённые конституциональные и приобретённые особенности личности: интраверсия, эмоциональная изменчивость, меланхолический тип темперамента, высокий уровень личностной и реактивной тревоги, астенический тип реагирования, повышенная озабоченность состоянием своего здоровья, низкий уровень мотивации достижения цели, снижение энергетических ресурсов личности. Перечисленные особенности в наибольшей степени свойственны детям с выраженной стабильной артериальной гипотензией.

Детей с выраженной психологической неприспособленностью должен осмотреть психиатр с целью выявления психопатологических расстройств. Психопатологический симптомокомплекс преимущественно представлен функциональными нарушениями чувствительности: сенсорными расстройствами, проявляющимися многочисленными субъективными жалобами. Преобладают цефалгии, чаще в лобно-теменной области, реже в затылочной области. Несколько реже возникает давящая или распирающая боль в области лба, особенность которой состоит в своеобразной иррадиации в глазницы, что может сопровождаться тягостным ощущением выдавливания глазных яблок. Часто возникает внезапная колющая боль в левой половине грудной клетки, усиливающаяся во время вдоха. Появление этих ощущений сопровождается психологически понятной реакцией напряжения, настороженности. Дети предпринимают попытки задержать дыхание, принять позу покоя, а при более выраженных болевых ощущениях активно высказывают свои жалобы, стараются привлечь внимание взрослых, просят о помощи. Боль может сопровождаться ощущениями сердцебиения, остановки сердца, испугом, страхом смерти, чувством затруднённого дыхания, бледностью или гиперемией лица, потливостью, ознобоподобным гиперкинезом (т.е. развиваются кардиофобические раптусы, известные под названием панических атак). В отдельных случаях эти изменения сопровождаются чувством общего телесного дискомфорта и сниженным настроением. Неприятные ощущения со стороны живота не имеют определённого расположения, носят летучий характер, не связаны с приёмом пищи.

Часто возникают летучие тупые или ноющие боли в конечностях, ощущение сдавления в области крупных суставов ног, в плечевом поясе, икроножных мышцах. Характерен симптом «беспокойных ног», который в современной психиатрии рассматривают как чувствительный эквивалент тревоги. Он возникает вечером перед засыпанием.

К проявлениям распространённого нарушения чувствительности относят жалобы на общую слабость, утомляемость, вялость, неопределённую тяжесть во всём теле, желание лежать, повышенную сонливость, неопределённое ощущение общего нездоровья, телесного дискомфорта. Одновременно может возникать чувство незначительной тяжести в голове, «пелены перед глазами» в сочетании с ощущением покачивания, внутреннего поворота, что больные расценивают как головокружение. Иногда в таких случаях разворачиваются сложные деперсонализационные и дереализационные картины: ощущение полёта, чувство утраты собственного тела, ощущение необычной и непонятной изменённости окружающего, феномены «уже виденного», «уже пережитого». При этом может возникать ощущение «утраты» мышления, обрыва и хаоса мыслей. Перечисленные признаки неустойчивы, изменчивы, их возникновение отчётливо связано с внешними и внутренними воздействиями. В подавляющем большинстве случаев сохраняется более или менее выраженная суточная и сезонная зависимость течения заболевания.

Психоэмоциональные нарушения также изменчивы и многообразны. На первый план выступают расстройства аффективной сферы. Они носят маскированный характер, что затрудняет их выявление и правильную оценку. При этом возникают своеобразные формы психологической защиты с ярко выраженной способностью к вытеснению по примитивным истерическим механизмам, стремлением к перенесению собственных проблем и конфликтов на окружающих и близких людей. Типично недостаточное развитие личной сферы (в частности, относительно узкий круг экспрессивно-выразительных форм проявлений аффекта). Всё это способствует формированию стёртых атипичных, редуцированных и маскированных форм аффективных расстройств.

Эмоциональные нарушения чаще всего носят характер своеобразной дистимии, в которой преобладает аффект недовольства с переживанием чувства утраты

бодрости, свежести, потери радости при слабо выраженной собственной угнетённости с неотчётливым душевным дискомфортом. В редких случаях формируются депрессивные состояния, близкие к классической депрессии.

У всех больных в процессе развития болезни возникают более или менее выраженные невротические расстройства, которые представляют изменения личности на возникшие нарушения самочувствия, на особенности и степень выраженности нарушения микросоциальных связей, приносимые болезнью. К таким расстройствам можно отнести недовольство собой и окружающими с проявлениями капризности, негативизма, порой агрессивности, уменьшение нагрузок с ограничением интересов, снижение игровой активности, избегание школьных занятий вплоть до формирования «школьной фобии». Возможно развитие соматической самоуглублённости, настороженности в отношении своего здоровья, страха перед болезнью, её рецидивами, опасений за свою жизнь, психическое здоровье. В наиболее выраженных случаях ипохондрические переживания становятся основной составляющей социальной неприспособленности, утяжеляют течение заболевания и требуют специальной психо- и социокоррекционной работы.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПОТЕНЗИЯ

Клинические проявления симптоматической артериальной гипотензии зависят от основного заболевания. Стойкое снижение АД при различных соматических заболеваниях сопровождается возникновением сходных субъективных и объективных симптомов, аналогичных таковым при первичной артериальной гипотензии. Это сходство распространяется на особенности изменений гемодинамики и течения рефлекторных реакций.

Этиология симптоматической артериальной гипотензии

- Заболевания сердечно-сосудистой системы:
  - ✧ врождённая или приобретённая недостаточность аортального клапана;
  - ✧ ДКМП;
  - ✧ гипертрофическая кардиомиопатия;
  - ✧ экссудативный перикардит;
  - ✧ миокардит.
- Заболевания желудочно-кишечного тракта:
  - ✧ язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки.
- Заболевания органов дыхания:
  - ✧ туберкулёз;
  - ✧ хроническая пневмония;
  - ✧ БА.
- Заболевания эндокринной системы:
  - ✧ гипотиреоз;
  - ✧ гипофизарно-адреналовая недостаточность;
  - ✧ СД.
- Заболевания почек:
  - ✧ нефрит с потерей соли;
  - ✧ несахарный диабет;
  - ✧ эконефропатия;
  - ✧ состояние хронического гемодиализа.
- Заболевания центральной нервной системы:
  - ✧ психические заболевания;
  - ✧ посткоматозная гипотензия;
  - ✧ церебральные инфаркты;
  - ✧ энцефалопатия;
  - ✧ болезнь Паркинсона;

- ✧ гидроцефалия.

- Лекарственные средства:
  - ✧ передозировка антидепрессантов;
  - ✧ передозировка β-адреноблокаторов;
  - ✧ передозировка ингибиторов АПФ;
  - ✧ передозировка блокаторов кальциевых каналов;
  - ✧ передозировка атропиноподобных препаратов;
  - ✧ передозировка антигистаминных препаратов.

Недостаточность аортального клапана, врождённая или приобретённая вследствие перенесённой острой ревматической атаки или инфекционного эндокардита, сопровождается снижением диастолического АД, при этом систолическое АД находится в пределах нормальных значений или повышено. Снижение АД связано с регургитацией крови из аорты в полость левого желудочка.

Артериальная гипотензия при кардиомиопатиях, миокардите, экссудативном перикардите обусловлена синдромом малого выброса, также возможно нарушение барорефлекторной регуляции АД, при этом снижено как систолическое, так и диастолическое АД.

Вторичные нарушения афферентного звена гемодинамических рефлексов, приводящие в артериальной гипотензии, возникают при СД, спинной сухотке.

Вторичные нарушения центрального звена гемодинамических рефлексов, обеспечивающих регуляцию АД, возникают при опухолях головного мозга, церебральных инфарктах, энцефалопатии, болезни Паркинсона, гидроцефалии.

Вторичные нарушения эфферентного звена гемодинамических рефлексов, обеспечивающих регуляцию АД, возникают при полиневропатиях у больных СД, амилоидозом, при невритах, порфирии.

Артериальная гипотензия часто возникает при эндокринных заболеваниях (гипотиреоз и гипофункция коры надпочечников).

К признакам, объединяющим первичную и вторичную артериальную гипотензию на фоне этих состояний, относят выраженный астенический синдром, снижение умственной и физической работоспособности, изменения со стороны сердечно-сосудистой системы (брадикардия, расширение полостей сердца, гипотонические кризы).

ДИАГНОСТИКА

Анамнез

При сборе анамнеза уточняют данные о наследственной отягощённости по сердечно-сосудистым заболеваниям, при этом необходимо уточнить возраст манифестации сердечно-сосудистой патологии у родственников. Необходимо выяснить особенности течения беременности и родов у матери с целью выявления возможной перинатальной патологии, особое внимание следует обратить на уровень АД у матери во время беременности. Важно помнить, что низкое АД у матери во время беременности способствует поражению ЦНС и создаёт предпосылки для формирования артериальной гипотензии у ребёнка.

Необходимо выяснить наличие психотравмирующих обстоятельств в семье и школе, способствующих возникновению артериальной гипотензии, нарушений режима дня (недосыпание) и питания (нерегулярное, неполноценное питание). Следует оценить уровень физической активности (гиподинамия или, напротив, повышенная физическая активность, например, занятия в спортивных секциях, что может привести к синдрому спортивного перенапряжения).

Суточное мониторирование артериального давления

Это исследование позволяет выявить начальные отклонения в суточном ритме и величине АД. При этом учитывают следующие признаки: средние значения АД

(систолического, диастолического, среднего гемодинамического, пульсового) за сутки, день и ночь; индексы времени гипо- и гипертезнии в разные периоды суток (день и ночь); вариабельность АД в виде стандартного отклонения, коэффициента вариации и суточного индекса.

Основу оценки уровня АД у больного составляют средние значения АД (систолического, диастолического, среднего гемодинамического, пульсового).

Индекс времени гипотензии. Он позволяет оценить продолжительность снижения АД в течение суток. Этот показатель рассчитывают по проценту измерений, которые ниже 5-го процентиля САД или ДАД за 24 ч или отдельно для каждого времени суток (табл. 90-4). Индекс времени гипотензии, превышающий 25% для систолического или диастолического АД, однозначно рассматривают как патологический. При непостоянной форме артериальной гипотензии индекс времени находится в пределах 25–50%, при стабильной форме – превышает 50%.

Таблица 90-4. Параметры 5-го процентиля артериального давления по данным суточного мониторирования у детей 13–15 лет

Сутки (время)	Девочки		Мальчики	
	САД, мм рт.ст.	ДАД, мм рт.ст.	САД, мм рт.ст.	ДАД, мм рт.ст.
	87	45	94	49
День(8–22 ч)	96	53	98	55
Ночь (23–7 ч)	79	47	86	48

Суточный индекс гипотензии даёт представление о циркадной организации суточного профиля АД. Его рассчитывают как разность между средними дневными и ночными значениями АД в процентах дневной средней величины. У большинства здоровых детей (по нашим данным, 85% случаев) АД в ночное время снижено на 10–20% по сравнению с дневными показателями.

Группы больных в зависимости от величины суточного индекса артериального давления

- **Нормальное снижение АД в ночное время**. Суточный индекс АД находится в пределах 10–20%. В англоязычной литературе таких лиц относят к группе «*dippers*».
- **Отсутствие снижения АД в ночное время**. Суточный индекс АД – менее 10%, таких лиц относят к группе «*non-dippers*».
- **Выраженное снижение АД в ночное время**. Суточный индекс АД – более 20% (группа «*over-dippers*»).
- **Подъём АД в ночное время**. Суточный индекса АД менее 0% (группа «*night-peakers*»).

У детей с артериальной гипотензией суточного индекс АД чаще изменяется по типу «*over-dippers*».

Электрокардиография

При артериальной гипотензии специфические изменения на электрокардиограмме отсутствуют. Однако часто выявляют следующие изменения: синусовую брадикардию, миграцию водителя ритма, АВ-блокаду I степени, синдром ранней реполяризации. Эти изменения отражают избыточное влияние парасимпатической нервной системы на сердечно-сосудистую систему. Для дифференциальной диагностики нейрогенного генеза этих изменений можно выполнить лекарственную пробу с холинолитиком атропином. 0,1% раствор атропина вводят подкожно или внутривенно из расчёта 0,02 мг/кг, но не более 1 мл. ЭКГ записывают в момент введения, через 5, 10 и 30 мин после введения препарата. При вагозависимом виде АВ-блокады восстанавливается АВ-проведение, исчезают проявления миграции водителя ритма.

Эхокардиография

Исследование позволяет подтвердить функциональный характер изменений со стороны сердечно-сосудистой системы при артериальной гипотензии и выявить изменения внутрисердечной гемодинамики адаптационно-компенсаторного характера. Структурные изменения сердца при артериальной гипотензии не выявляют. *Может увеличиваться конечный диастолический объём левого желудочка* на уровне 75–95-го перцинтиля, при этом конечный систолический объём левого желудочка находится в пределах нормальных значений, что отражает повышенную способность миокарда к расслаблению.

ЭхоКГ позволяет объективно оценить сердечную гемодинамику по показателям сердечного и ударного выброса.

Тилт-тест

Тилт-тест — пассивная клинортостатическая проба. Это исследование предложил Kenny в 80-е годы XX в. с целью выявления патологических реакций вегетативной нервной системы на ортостатический стресс. Пробу считают золотым стандартом в диагностике ортостатической нарушений и других нейромедиаторных синкопальных состояний.

Тилт-тест заключается в изменении положении тела больного из горизонтального в вертикальное. Под действием гравитационных сил происходит депонирование крови в нижней части тела, снижается давление наполнения правых отделов сердца, что вызывает целую группу патологических рефлексов. При проведении теста постоянно регистрируют ЭКГ, АД и электроэнцефалограмму. Именно запись ЭКГ позволяет выявить симптомную брадикардию и решить вопрос о необходимости имплантации электрокардиостимулятора.

Пробу проводят в утренние часы натощак в тихой, умеренно освещенной комнате. Период адаптации в положении лёжа длится 10–15 мин. Затем с помощью специального тилт-стола ребёнка пассивно переводят в вертикальное положение до угла стояния 60–70°. Подъём стола не должен быть более 70°, так как при увеличении угла наклона снижается специфичность исследования, при уменьшении угла наклона снижается его чувствительность. Продолжительность вертикального положения ограничена 40 мин у детей старше 12 лет и 30 мин у детей младше 12 лет. Пробу прекращают по истечении этого времени или при возникновении обморочного или выраженного предобморочного состояния.

Во время выполнения пробы осуществляют постоянную запись ЭКГ, контроль АД. Также целесообразно постоянно оценивать показатели центральной гемодинамики (ударный и минутный объём кровообращения, общее периферическое сосудистое сопротивление с помощью грудной реографии по Кубичеку), для исключения эпилептической активности в момент возникновения обморока на протяжении всего исследования осуществляют регистрацию электроэнцефалограммы.

Варианты развития обморочных состояний

- **Смешанный вариант** (VASIS 1). Возникают выраженная артериальная гипотензия и брадикардия (ЧСС до 50 в минуту продолжительностью не более 10 с).
- **Кардиоингибиторный вариант** (VASIS 2). Возникает выраженная брадикардия (снижение ЧСС до 40 в минуту продолжительностью не менее 10 с) или асистолия (длительность паузы не менее 3 с), при этом АД остаётся постоянным.
- **Вазодепрессорный вариант** (VASIS 3). При развитии синкопального состояния развивается выраженная артериальная гипотензия при незначительном (менее 10%) снижении или даже увеличении ЧСС. Этот вариант типичен для детей с артериальной гипотензией.

Велоэргометрия

Велоэргометрия — проба с дозированной физической нагрузкой — позволяет оценить толерантность к физической нагрузке, а также оценить сопутствующие гемодинамические изменения (методика PWC170). При артериальной гипотензии достоверно снижается мощность субмаксимальной выполненной нагрузки (PWC170) и общий объём выполненной работы (А). Снижение диастолического АД ниже 30 мм рт.ст. расценивают как гипотензивную реакцию. Снижение толерантности к физической нагрузке и несоответствующие изменения кровообращения наиболее выражены при стабильной артериальной гипотензии.

Реоэнцефалография

Метод позволяет оценить состояние сосудистого тонуса при артериальной гипотензии. У сосудистых изменений при артериальной гипотензии отсутствуют определённые особенности, их можно рассматривать как итог изменений условий кровообращения. Изменения сосудистого тонуса различны. Возможно как снижение сосудистого тонуса (25%), так и его повышение (44%), в остальных случаях тонус сосудов не изменятся. Гиперволемию выявляют в 75% случаев, гиповолемию — только в 9%. Повышение сосудистого тонуса — проявление ауторегуляции мозгового кровообращения. Как правило, повышение артериолярного сосудистого тонуса сочетается с нарушением венозного тонуса. Повышение венозного тонуса, а тем более его снижение приводят к затруднению венозного оттока из полости черепа, что вызывает возбуждение барорецепторов венозных синусов.

Электроэнцефалография

Исследование позволяет оценивать особенности перестройки биоэлектрической активности коры головного мозга. У детей с артериальной гипотензией на электроэнцефалограмме выявляют нерегулярный α-ритм, преимущественно средне- и низкоамплитудный, непостоянную межполушарную асимметрию по амплитуде α-ритма, дизритмические изменения биоэлектрической активности головного мозга (частая смена ритма по амплитуде и частоте, недостаточная модуляция α-ритма в покое). У детей с тяжёлым течением артериальной гипотензии выявляют более выраженные изменения биоэлектрической активности головного мозга, свидетельствующие о снижении его функционального состояния с повышенной возбудимостью корковых нейронов. Основное проявление фоновой электроэнцефалографии — рассогласованность между повышенной активностью стволовых, мезэнцефальных десинхронизирующих аппаратов таламуса и гипоталамуса, причём её степень зависит от тяжести течения артериальной гипотензии.

Эхоэнцефалоскопия

У 30% детей с артериальной гипотензией выявляют расширение боковых желудочков и III желудочка головного мозга, а также увеличение эхо-пульсации свыше 35%.

Краниография

К признакам внутричерепного гипертензионного синдрома относят усиление пальцевых вдавлений по своду черепа, увеличение выраженности сосудистого рисунка, расширение вен. Перечисленные изменения выявляют в $^1/_3$ случаев, преимущественно при тяжёлом течении артериальной гипотензии.

Исследование глазного дна

При осмотре окулистом в 80% случаев выявляют изменения на глазном дне в виде расширения и полнокровия вен сетчатки, отёка по ходу сосудов. Перечисленные симптомы отражают повышение внутричерепного давления.

Определение состояния вегетативной нервной системы

Оно включает оценку исходного вегетативного тонуса по клиническим таблицам (учитывают количество симпатических и парасимпатических признаков), вегетативной реактивности (по данным кардиоинтервалографии в горизонтальном и вертикальном положении) и проведение вегетативных проб.

Глазо-сердечный рефлекс (Ашнера–Даньини) определяют в горизонтальном положении после отдыха в течение 15 мин. Осуществляют осторожное давление на глазные яблоки до появления незначительного болевого ощущения. До исследования и через 15 с после начала надавливания записывают ЭКГ. В норме частота сердечных сокращений уменьшается на 10–15 в минуту. При избыточной ваготонии массаж глазных яблок позволяет выявить выраженную брадикардию с частотой сердечных сокращений до 30 в минуту, артериальную гипотензию, которая клинически может проявляться головокружением, а в ряде случаев и потерей сознания.

Массаж каротидного синуса (шейный вегетативный рефлекс Чермака–Геринга

Исследование позволяет выявить избыточную ваготоническую реактивность, о чём свидетельствуют выраженная брадикардия и артериальная гипотензия. Пробу проводят в горизонтальном положении, выполняют массаж в области верхней трети грудиноключично-сосцевидной мышцы, несколько ниже угла нижней челюсти. При этом осуществляют непрерывный контроль ЭКГ, АД. За норму принимают замедление частоты пульса на 12–15 в минуту, снижение АД на 10 мм рт.ст., замедление частоты дыхания. К патологическим результатам пробы относят внезапное и существенное замедление ЧСС без снижения АД (вазо-кардиальный тип); выраженное снижение АД без замедления пульса (депрессорный тип); головокружение или обморочное состояние (церебральный тип).

Определение вегетативного обеспечения деятельности организма по данным активной клиноортостатической пробы

При нормальной реакции сердечно-сосудистой системы на клиноортостатическую пробу самочувствие не меняется, отсутствуют жалобы, изменение ЧСС и АД находятся в пределах нормальных значений (табл. 90-5).

Таблица 90-5. Изменение артериального давления и частоты сердечных сокращений, соответствующее нормальному варианту клиноортостатической пробы

Показатели	Исходные значения	Изменение при выполнении клиноортостатической пробы
ЧСС, в мин	Ниже 75	Увеличение на 15–40%
	От 75 до 90	Увеличение на10–30%
	Выше 91	Увеличение на 5–20%
САД, мм рт.ст.	Ниже 95	От –5 до +15 мм рт.ст.
	От 96 до 114	От –10 до +15 мм рт.ст.
	От 115 до 124	От –10 до +10 мм рт.ст.
	Выше 125	От –15 до +5 мм рт.ст.
ДАД, мм рт.ст.	Ниже 60	От +5 до +20 мм рт.ст.
	От 61 до 75	От +0 до +15 мм рт.ст.
	От 75 до 90	От +0 до +10 мм рт.ст.

- Патологические типы реакции частоты сердечных сокращений и АД при проведении клиноортостатической пробы.
  - ✧ **Гиперсимпатикотонический** — избыточная реакция систолического и диастолического АД и ЧСС.

- ✧ **Гипердиастолический** — избыточная реакция диастолического АД, систолическое АД снижается, уменьшается пульсовое АД, компенсаторно увеличивается ЧСС.
- ✧ **Тахикардитический** — избыточная реакция ЧСС, обычное изменение систолического и диастолического АД.
- ✧ **Асимпатикотонический** — недостаточная реакция АД и ЧСС.
- ✧ **Симпатоастенический** — в начале пробы изменение АД и ЧСС находится в пределах нормы, однако на 3–6-й мин происходит резкое снижение АД, возникают компенсаторная тахикардия, головокружение, возможно развитие синкопального состояния.

У детей с артериальной гипотензией наиболее характерные типы реакций — симпатикоастенический, который отражает ортостатическую гипотензию, или асимпатикотонический.

Психологическое тестирование

Тест незаконченных предложений даёт представление о наличии конфликтов по 14 разделам микросоциальных отношений, значимых для ребёнка. При этом оценивают отношения между ребёнком и членами семьи, соучениками, учителями, а также выявляют скрытые, зачастую неосознаваемые страхи, опасения, чувство вины, неуверенность в будущем.

Тест Спилбергера позволяет оценить уровень реактивной и личностной тревожности.

ЛЕЧЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОТЕНЗИИ

Немедикаментозные методы лечения

К немедикаментозным методам лечения артериальной гипотензии относят нормализацию режима дня, занятия динамическими видами спорта, массаж, диету, приём мочегонных трав, физиотерапию, а также психологические методы.

Основные немедикаментозные методы лечения

- **Нормализация режима дня**:
  - ✧ сон не менее 9 ч в сутки, с возвышенным изголовьем, что способствует образованию прессорных аминов;
  - ✧ ежедневное пребывание на свежем воздухе не менее 2 ч;
  - ✧ следует избегать приёма горячих ванн, гипервентиляции, длительного пребывания на солнце;
  - ✧ утренняя гимнастика с последующими водными процедурами (контрастный и веерный душ в утренние часы).
- **Занятия динамическими видами спорта**: коньки, лыжи, велосипед, бег в медленном темпе, быстрая ходьба, ритмическая гимнастика, танцы, плавание, теннис.
- **Массаж**. Общий массаж, массаж воротниковой зоны, кистей рук, массаж икроножных мышц, стоп волосяными щетками.
- **Диета**. Целесообразно включение тонизирующих напитков (чай или кофе).
- **Мочегонные травы** (брусничный лист, толокнянка, берёзовые почки). Их назначают последовательно (1 курс в течение 1 мес в квартал).
- **Физиотерапия**.
  - ✧ Применяют процедуры, обладающие стимулирующим действием.
    - – Электрофорез по Вермелю с растворами 5% натрия бромида, кофеина, бром-кофеина, фенилэфрина.
    - – Электросон с частотой 10 гЦ.
    - – Иглорефлексотерапия.
  - ✧ Можно ограничиться одной из вышеперечисленных процедур или выполнить 2 последовательно.

– Водные процедуры направлены на восстановление сосудистого тонуса. Используют ванны (солёно-хвойные, шалфейные, радоновые), душ Шарко, веерный и циркулярный душ.

- **Психологические методы лечения артериальной гипотензии.** Необходимо обязательно установить причину психоэмоционального напряжения и указать возможные пути для устранения конфликтов в семье и школе. Хроническое психоэмоциональное напряжение — основной патогенетический фактор развития сердечно-сосудистых заболеваний. Психотерапия способствует устранению или уменьшению выраженности психоэмоционального напряжения, что сопровождается улучшением функционального состояния систем адаптации: гуморальной и вегетативной.

Медикаментозное лечение

При неэффективности немедикаментозных методов лечения артериальной гипотензии показано назначение базисной терапии. Медикаментозное лечение артериальной гипотензии необходимо проводить с учётом выраженности её клинических проявлений.

Растительные адаптогены оказывают мягкое стимулирующее влияние на ЦНС. К ним относят настойки лимонника китайского, женьшеня, заманихи, элеутерококка колючего. Эти препараты оказывают возбуждающее действие на ЦНС, стимулируют сердечно-сосудистую систему, устраняют умственное и физическое переутомление, повышенную сонливость, повышают АД. Дозировка препаратов: 1 капля на 1 год жизни 2 раза в день (утро, день), до еды.

Ноотропные препараты и ГАМК-эргические вещества

Показания для назначения препаратов этой группы — снижение памяти, наличие церебральной недостаточности, незрелости структур головного мозга по данным электроэнцефалограммы. Ноотропные препараты оказывают прямое активирующее влияние на интегративные механизмы головного мозга, повышают его устойчивость к агрессивным воздействиям, улучшают кортико-субкортикальные связи.

- **Пирацетам**. По химической структуре пирацетам имеет сходство с γ-аминомасляной кислотой. Он оказывает положительное влияние на обменные процессы и кровоснабжение головного мозга, стимулирует окислительно-восстановительные процессы, усиливает утилизацию глюкозы, улучшает кровоток в ишемизированных участках головного мозга. Повышение энергетического потенциала организма происходит за счёт ускорения оборота АТФ, повышения активности аденилатциклазы и ингибирования нуклеотидфосфатазы. Улучшение обменных процессов под влиянием пирацетама приводит к повышению устойчивости головного мозга при гипоксии и токсических воздействиях. Препарат улучшает интегративную деятельность головного мозга, способствует консолидации памяти, облегчает процесс обучения. 1 капсула содержит 0,2 или 0,4 г действующего вещества. Назначают по 1 капсуле 3 раза в день.
- **γ-Аминомасляная кислота** активизирует энергетические процессы, повышает дыхательную активность головного мозга, улучшает мышление, память, оказывает мягкое психостимулирующее действие, ослабляет вестибулярные расстройства. Препарат оказывает положительное действие при эндогенных депрессиях с преобладанием астеноипохондрических явлений. Одна таблетка содержит 0,25 г действующего вещества; назначают по 1 таблетке 3 раза в день (до еды). Курс лечения может составлять от 4 нед до 2 мес.
- **Аминофенилмасляная кислота** обладает транквилизирующей активностью, уменьшает напряжение, тревогу, страх, улучшает сон. Препарат назначают при выраженных невротических проявлениях; противосудорожной

активностью он не обладает. Одна таблетка содержит 0,25 г действующего вещества; назначают по 1 таблетке 3 раза в день (до еды). Курс лечения может составлять от 4 нед до 2 мес.

- **Пиритинол** активирует метаболические процессы в центральной нервной системе, снижает избыточное образование молочной кислоты, повышает устойчивость головного мозга к гипоксии. Препарат назначают при неглубоких депрессиях, астенических состояниях, мигрени, неврозоподобных расстройствах. Он может вызывать психомоторное возбуждение, нарушение сна, раздражительность, противопоказан при повышенной судорожной готовности. Одна таблетка содержит 0,05 г или 0,1 г действующего вещества; назначают по 1 таблетке 2 раза в день (через 30 мин после еды). Курс лечения может составлять от 2 нед до 3 мес.
- **Церебролизин**[▼] способствует усилению обменных процессов в головном мозге, обладает нейропротекторным действием, предотвращает гибель нейронов в условиях гипоксии, оказывает положительное влияние при нарушениях познавательной деятельности, улучшает концентрацию внимания, процессы запоминания и воспроизведения информации, умственную деятельность, настроение, способствует формированию положительных эмоций. Выпускают препарат в ампулах по 1 мл. Его назначают ежедневно внутримышечно однократно в течение 10 дней, курс повторяют через 3 мес.

Антихолинергические лекарственные средства

- **Беллатаминал**[▼]. Таблетки, покрытые оболочкой, содержат листья белладонны (0,1 мг), фенобарбитал (20 мг) и эрготамин (0,3 мг). Препарат уменьшает возбудимость центральных и периферических адренергических и холинергических систем организма. Оказывает успокаивающее действие на ЦНС.
- **Белласпон**[℞] оказывает сходное действие. Препарат назначают по 1 таблетке 2–3 раза в день после еды.

Биогенные стимуляторы

- **Алоэ древовидного листья** используют в виде экстракта для инъекций (по 1 мл подкожно или внутримышечно). Препарат можно сочетать с тиамином.

α-Адреномиметики

Их применяют при ортостатических нарушениях, обмороках.

- **Мидодрин** — транспортная и защищённая форма для вещества 1-2', 5'-диметоксифенила, которое оказывает прямое α-симпатомиметическое действие. Препарат вызывает повышение тонуса сосудов, что приводит к увеличению периферического сопротивления в артериальном круге кровообращения, повышает АД и препятствует застою крови в венах при ортостатических нарушениях. Благодаря этому на постоянном уровне сохраняются объём циркулирующей крови и уровень АД, увеличивается доставка кислорода к органам, что приводит к устранению таких ортостатических нарушений как утренняя слабость, сонливость, головокружение. Мидодрин не оказывает влияния на деятельность сердца, однако возможно рефлекторное уменьшение частоты сердечных сокращений. Препарат не повышает возбудимость ЦНС. Его выпускают в таблетках, содержащих 2,5 мг и 5 мг мидодрина, и в 1% растворе по 10, 20, 25 мл во флаконах (в 1 мл содержится 10 мг мидодрина). Режим дозирования: детям старше 12 лет назначают по 7 капель 2 раза в день или 1 таблетку (2,5 мг) 2 раза в день утром и вечером, у детей младшего возраста доза зависит от массы тела.

Транквилизаторы

Показания для назначения транквилизаторов — выраженные невротические проявления, эмоциональная напряжённость, тревога, страх, ипохондрическое настроение. Предпочтение отдают транквилизаторам активирующего действия (тофизопам, триоксазин[℞]).

- **Тофизопам** — дневной транквилизатор активирующего действия. 1 таблетка содержит 50 мг действующего вещества. Препарат оказывает анксиолитический эффект, не сопровождающийся выраженным седативным, миорелаксирующим и противосудорожным действием. Тофизопам относят к психовегетативным регуляторам, он обладает умеренной стимулирующей активностью. Его назначают по 1 таблетке 2 раза в сутки.
- Триоксазин® оказывает умеренное активирующее действие, повышает настроение, не вызывает интеллектуальную заторможенность и сонливость. Препарат назначают при невротических расстройствах с преобладанием гипостенических проявлений. 1 таблетка содержит 0,3 г действующего вещества. Назначают ¼–½ таблетки 2 раза в сутки.

Препараты, улучшающие мозговую гемодинамику и микроциркуляцию

- **Винкамин** — алкалоид растения барвинка малого. Препарат улучшает мозговое кровообращение, увеличивает мозговой кровоток и утилизацию кислорода головным мозгом, снижает и стабилизирует сопротивление его сосудов, повышает умственную работоспособность, улучшает память. Препарат назначают по 10 мг 1 раз в сутки.
- **Ацетазоламид**. Синдром внутричерепной гипертензии — показание к назначению данного мочегонного препарата (преимущественно действует на проксимальные канальцы), который уменьшает образование спинномозговой жидкости. Препарат способствует выведению ионов калия, поэтому необходимо восполнять его содержание (назначают калия и магния аспарагинат). Ацетазоламид назначают по схеме: ежедневный приём в течение 3 дней с последующим перерывом на один день. 1 таблетка содержит 0,25 г действующего вещества. Назначают в зависимости от возраста от $^1/_4$ до 1 таблетки 1 раз в сутки, в первую половину дня.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Гембицкий Е.В. Нейроциркуляторная гипотензия и гипотонические состояния // Руководство по кардиологии. — Т. 4. — М.: Медицина, 1982. — С. 101–118.

Леонтьева И.В. Артериальная гипотензия у детей и подростков (лекция для врачей). — М., 2002. — 62 с.

Осадчий Л.И. Положение тела и регуляция кровообращения. — СПб.: Наука. — 143 с.

Леонтьева И.В. Синкопальные состояния у детей (лекция для врачей). — М., 2006. — 52 с.

Глава 91

Врождённые пороки сердца

Проблемы диагностики и лечения врождённых пороков сердца чрезвычайно важны в детской кардиологии. Терапевты и кардиологи, как правило, недостаточно знакомы с этой патологией в силу того, что подавляющее большинство детей к половозрелому возрасту подвергаются оперативному лечению или погибают, не получив своевременной адекватной помощи. Причины возникновения врождённых пороков сердца неясны. Наиболее уязвимый период — 3–7 нед беременности, то есть время, когда происходит закладка и формирование структур сердца. Большое значение имеют тератогенные факторы внешней среды, заболевания матери и отца, инфекции, особенно вирусные, а также алкоголизм родителей, приём наркотических веществ, курение матери. Ассоциированы с врождёнными пороками сердца многие хромосомные заболевания.

КОД ПО МКБ 10

Q20. Врождённые аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Врождённые пороки сердца — одна из наиболее частых аномалий развития, занимающая третье место после аномалий центральной нервной системы и опорно-двигательного аппарата. Рождаемость детей с врождёнными пороками сердца во всех странах мира, включая Россию, составляет от 2,4 до 14,2 на 1000 новорождённых. Частота встречаемости врождённых пороков сердца среди живорождённых составляет 0,7–1,2 на 1000 новорождённых. Пороки с одинаковой частотой встречаемости нередко по-разному представлены в нозологической структуре среди больных, поступающих в кардиологические отделения (например, небольшой дефект межпредсердной перегородки и тетрада Фалло). Это связано с различной степенью угрозы для здоровья или жизни ребёнка.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Естественное течение врождённых пороков сердца различно. У детей 2–3 нед синдром гипоплазии левого сердца или атрезия лёгочной артерии (с интактной межпредсердной перегородкой) встречаются редко, что связано с высокой ранней смертностью при данных пороках. Суммарная летальность при врождённых пороках сердца высока. К концу первой недели умирают 29% новорождён-

ных, к концу первого месяца — 42%, к году — 87% детей. При современных возможностях кардиохирургии практически всем новорождённым с пороками сердца можно выполнить операцию. Однако не все дети с врождёнными пороками сердца нуждаются в оперативном лечении сразу после выявления «сердечной проблемы». У 23% детей с подозрением на врождённый порок изменения в сердце имеют транзиторный характер либо вообще отсутствуют, а причиной нарушения состояния является экстракардиальная патология. Некоторых детей не оперируют из-за незначительных анатомических нарушений или, наоборот, из-за невозможности коррекции порока на фоне тяжёлой внесердечной патологии. Для определения тактики лечения всех детей с врождёнными пороками сердца разделяют на три группы:

- ✧ пациенты, которым операция по поводу врождённого порока сердца необходима и проведение её возможно (52%);
- ✧ пациенты, которым операция не показана из-за незначительных нарушений гемодинамики (около 31% детей);
- ✧ пациенты с некорректабельными врождёнными пороками сердца или неоперабельные по соматическому состоянию (около 17% детей).

Перед врачом, впервые заподозрившим врождённый порок сердца, стоят следующие задачи.

- Установление симптомов, свидетельствующих о врождённом пороке.
- Проведение дифференциальной диагностики с другими заболеваниями, сопровождаемыми сходной клинической картиной.
- Определение срочности консультации специалиста (кардиолога, кардиохирурга).
- Проведение по показаниям патогенетической терапии, чаще всего — лечение сердечной недостаточности.

Существует более 90 вариантов врождённых пороков сердца и множество их сочетаний.

Выживаемость при врождённых пороках сердца определяют следующие факторы.

- Анатомо-морфологическая тяжесть, т.е. вид патологии. Выделяют несколько прогностических групп:
  - ✧ врождённые пороки сердца с относительно благоприятным исходом — открытый артериальный проток, дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородки, стеноз лёгочной артерии (естественная смертность на первом году жизни при этих пороках составляет 8–11%);
  - ✧ тетрада Фалло (естественная смертность составляет на первом году жизни 24–36%);
  - ✧ сложные врождённые пороки сердца — гипоплазия левого желудочка, атрезия лёгочной артерии, общий артериальный ствол (естественная смертность при этих пороках составляет от 36–52 до 73–97%).
- Возраст больного на момент манифестации порока (появления клинических признаков нарушения гемодинамики).
- Наличие других (экстракардиальных) аномалий развития (увеличивают смертность у трети детей с врождёнными пороками сердца до 90%).
- Масса тела при рождении и недоношенность.
- Возраст к моменту коррекции порока, т.е. тяжесть и степень гемодинамических изменений, в частности степень лёгочной гипертензии.
- Вид и вариант кардиохирургического вмешательства.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Существует несколько классификаций врождённых пороков сердца: классификация болезней сердца у детей (ВОЗ, 1970) с кодами «SNOP» (система-

тическая номенклатура патологии), используемыми в США, и с кодами «ISC» Международного общества кардиологов; классификация врождённых пороков сердца и сосудов (ВОЗ, 1976), содержащая раздел «Врождённые аномалии (пороки развития)» с рубриками «Аномалии луковицы сердца и аномалии закрытия сердечной перегородки», «Другие врождённые аномалии сердца», «Другие врождённые аномалии системы кровообращения».

Создание единой классификации врождённых пороков сердца связано с определёнными трудностями в связи с огромным количеством разновидностей пороков и принципов, которые могут быть положены в её основу. В Научно-исследовательском центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева разработана классификация, в которой врождённые пороки сердца распределены с учётом анатомических особенностей и гемодинамических нарушений. Предложенная классификация удобна для использования в практической деятельности врача. В данной классификации все пороки разделяют на три группы.

- Врождённые пороки сердца бледного типа с артериовенозным шунтом, т.е. со сбросом крови слева направо: дефект МЖП, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный (боталлов) проток.
- Врождённые пороки сердца синего типа с веноартериальным сбросом, т.е. со сбросом крови справа налево: полная транспозиция магистральных сосудов, тетрада Фалло.
- Врождённые пороки сердца без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков (стенозы лёгочной артерии и аорты, коарктация аорты).

Существуют еще врождённые пороки сердца, не входящие по своим гемодинамическим характеристикам ни в одну из трёх представленных групп. Это пороки без сброса крови и без стеноза: врождённая недостаточность клапанов сердца, аномалия развития трёхстворчатого клапана Эбштейна, корригированная транспозиция магистральных сосудов. К распространённым порокам развития коронарных сосудов относят аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии и некоторые другие.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ДИАГНОСТИКА

В диагностике врождённых пороков сердца имеет значение всё: анамнез, объективное обследование, данные функциональных и рентгенологических исследований.

Анамнез

При опросе родителей следует уточнить сроки становления статических функций ребёнка: когда начал самостоятельно сидеть в кроватке, ходить. Необходимо выяснить, как ребёнок прибавлял в весе на первом году жизни, поскольку сердечная недостаточность и гипоксия, сопутствующие порокам сердца, сопровождаются повышенной утомляемостью, «ленивым» сосанием и плохой прибавкой массы тела. При пороках с гиперволемией малого круга кровообращения часто развиваются пневмонии и бронхиты. При подозрении на порок с цианозом следует уточнить срок возникновения (с рождения или в течение первого полугодия жизни), обстоятельства появления цианоза и его локализацию. Пороки с цианозом всегда сопровождает полицитемия, что приводит к расстройствам со стороны центральной нервной системы — гипертермии, гемипарезам, параличам. В клинической практике возможны ситуации, когда, наблюдая признаки ухудшения самочувствия (одышка, тахикардия), подозрение о врождённом пороке сердца впервые высказывает врач, делающий ребёнку раннего возраста массаж.

Клиническое обследование

Телосложение. Изменения телосложения наблюдают лишь при некоторых пороках. Коарктация аорты сопровождается формированием «атлетического»

телосложения с преобладающим развитием плечевого пояса. В большинстве же случаев для врождённых пороков сердца характерно пониженное питание (часто до развития гипотрофии степени II–III и/или гипостатуры). Если отнести к особенностям телосложения форму ногтей, следует обратить внимание на такие симптомы, как «барабанные палочки» и «часовые стёкла», развивающиеся при врождённых пороках синего типа.

Кожные покровы. Для пороков бледного типа характерна бледность кожных покровов, для пороков с цианозом — диффузный цианоз кожи и видимых слизистых оболочек с преобладанием акроцианоза. Насыщенная «малиновая» окраска концевых фаланг пальцев характерна и для высокой лёгочной гипертензии, сопровождающей пороки со сбросом крови слева направо, в любом случае такая окраска свидетельствует о повышении содержания в крови восстановленного гемоглобина (более 5 ммоль/л).

Дыхательная система. Изменения со стороны дыхательной системы часто отражают усиление лёгочного кровотока и проявляются на ранних этапах признаками диспноэ.

Сердечно-сосудистая система. Визуально определяют наличие «сердечного горба» и его расположение (бистернальное или левостороннее). Пальпаторно — систолическое или диастолическое дрожание, локализацию выявленного феномена, расположение и характеристики верхушечного толчка, наличие патологического сердечного толчка. Перкуторно определяют изменение границ относительной сердечной тупости. При выслушивании аускультативных феноменов шума определяют следующие его характеристики:

- ✧ в какую фазу сердечного цикла появляется шум;
- ✧ продолжительность, т.е. какую часть систолы шум занимает или в какую часть диастолы выслушивается (*протодиастолический, мезодиастолический, пресистолический*);
- ✧ изменяемость шума при перемене положения тела;
- ✧ проводимость шума.

Изменения АД (как повышение, так и понижение) при врождённых пороках сердца наблюдают нечасто. Для коарктации аорты характерно повышение АД на руках и значительное понижение на ногах. Однако подобные изменения могут быть и при сосудистой патологии. Например при неспецифическом аортоартериите, сопровождаемом значительной асимметрией АД на правой и левой руке, на правой и левой ноге. Понижение АД может быть при пороках с выраженной гиповолемией (аортальный стеноз).

Пищеварительная система. При сердечной недостаточности — основном клиническом осложнении врождённых пороков сердца — вследствие венозного застоя увеличивается печень, а иногда и селезёнка. Увеличение печени обычно не превышает 1,5–2 см. Венозное полнокровие сосудов брыжейки и пищевода может проявляться жалобами на рвоту, возникающую чаще при физической нагрузке и сопровождаемую болями в животе, возможно, из-за растяжения печёночной капсулы.

Инструментальные методы

Электрокардиография. ЭКГ имеет важное значение уже на начальных этапах диагностики врождённых пороков сердца. Важна оценка всех параметров стандартной ЭКГ.

Изменение характеристики водителя ритма для врождённых пороков не типично. Частота сердечного ритма из-за гипоксии и гипоксемии практически всегда увеличивается. Регулярность сердечного ритма меняется редко. С нарушениями сердечного ритма чаще ассоциированы дефект МЖП, сопровождаемый в ряде случаев экстрасистолией, и аномалия развития трёхстворчатого клапана (аномалия Эбштейна), сопровождаемая приступами пароксизмальной тахикардии.

Определённое диагностическое значение имеет отклонение электрической оси сердца. При перегрузке правого желудочка отмечено патологическое отклонение электрической оси сердца вправо (дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородки, тетрада Фалло и др.). Патологическое отклонение электрической оси сердца влево типично для открытого аортального протока, неполной формы АВ коммуникации. Такие изменения на ЭКГ могут стать первыми настораживающими признаками.

Некоторые варианты внутрижелудочковых блокад могут быть симптомами определённых пороков сердца. Для дефекта межпредсердной перегородки типична неполная блокада правой ножки пучка Гиса по типу *rSR*. При аномалии трёхстворчатого клапана Эбштейна часто встречается полная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенологическое исследование

Рентгенографию необходимо проводить в трёх проекциях — прямой и двух косых. Оценивают состояния лёгочного кровотока и камер сердца. Результаты исследования в топической диагностике врождённых пороков сердца не абсолютны и имеют значение лишь в совокупности с другими приведёнными диагностическими методами.

ЭхоКГ. В большинстве случаев это решающий метод топической диагностики врождённых пороков. Негативная сторона ЭхоКГ — элемент субъективности исследователя, «объективный метод в субъективной оценке».

Фонокардиография в настоящее время, к сожалению, утратила свою диагностическую значимость, однако может внести уточнения в данные аускультации.

Ангиография и катетеризация полостей сердца. Метод позволяет определить давление в камерах сердца, насыщение крови кислородом, направление внутрисердечных сбросов, вид анатомических и функциональных нарушений.

Клинические формы врождённых пороков сердца

ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА БЛЕДНОГО ТИПА

К врождённым порокам сердца бледного типа относят пороки, сопровождаемые сбросом крови слева направо: дефект МЖП, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток, сложные пороки (АВ коммуникация). Величина сброса крови зависит от разницы давления между правыми и левыми отделами сердца. У здоровых детей давление в левом и правом желудочке составляет 90–120 и 30 мм рт.ст. соответственно. Давление в левом и правом предсердии — соответственно 8–10 и 0–2 мм рт.ст. Давление в крупных сосудах соответствует таковому в желудочках: в аорте — 90–120 мм рт.ст., в лёгочном стволе — 30 мм рт.ст.

Дефект межжелудочковой перегородки

На долю дефекта МЖП приходится 15–20% всех врождённых пороков сердца. В зависимости от локализации дефекта выделяют перимембранозные (в мембранозной части перегородки) и мышечные дефекты, по величине — большие и малые.

Большие дефекты всегда расположены в мембранозной части перегородки, их размеры превышают 1 см (т.е. больше половины диаметра устья аорты). Гемодинамические изменения при этом определяет степень сброса крови слева направо. Тяжесть состояния, как и при других пороках со сбросом крови слева направо, напрямую зависит от выраженности лёгочной гипертензии. Выраженность лёгочной гипертензии, в свою очередь, определяют два фактора: гиперволемия малого круга кровообращения и передаточное давление (т.е. давление, передаваемое с аорты на лёгочную артерию по закону сообщающихся сосудов), так как большие дефекты чаще расположены подаортально. Подаортальное расположение

дефекта способствует тому, что струя сброса оказывает гемодинамический удар на аортальные створки, повреждает эндокард, создавая условия для присоединения инфекционного процесса. Сброс крови в правый желудочек, а затем в систему лёгочной артерии происходит под высоким давлением (до 100 мм рт.ст.). Быстрое развитие лёгочной гипертензии впоследствии может привести к перекрёстному, а затем обратному сбросу через дефект.

Клиническая картина

Порок манифестирует в первые недели и месяцы жизни. В трети случаев он обусловливает развитие тяжёлой сердечной недостаточности у новорождённых.

Дети с дефектом МЖП рождаются чаще с нормальной массой тела, а затем плохо прибавляют в весе. Причина гипотрофии степени I–II — постоянное недоедание (алиментарный фактор) и нарушение гемодинамики (сброс крови слева направо приводит к гиповолемии малого круга кровообращения). Характерна потливость вследствие выделения кожей задержанной жидкости и гиперсимпатикотонии в ответ на сердечную недостаточность. Кожные покровы бледные с небольшим периферическим цианозом. Ранний симптом сердечной недостаточности — одышка по типу тахипноэ с участием вспомогательной мускулатуры. Нередко возникает навязчивый кашель, усиливающийся при перемене положения тела. Дефект МЖП с большим артериовенозным сбросом сопровождается застойными хрипами, а зачастую и повторными пневмониями.

При физикальном исследовании сердечно-сосудистой системы визуально обнаруживают бистернальный килевидный сердечный «горб», образуемый за счёт увеличения правого желудочка («грудь Дэвиса»). Верхушечный толчок разлитой, усиленный; определяется патологический сердечный толчок. Можно обнаружить систолическое дрожание в третьем-четвёртом межреберье слева, свидетельствующее о сбросе крови в правый желудочек. Отсутствие дрожания — признак исходно малого сброса или его уменьшения в связи с высокой лёгочной гипертензией. Границы относительной сердечной тупости расширены в обе стороны, особенно влево. Правые границы относительной сердечной тупости увеличиваются перкуторно не более чем на 1–1,5 см, так как «жёсткие» структуры средостения не создают препятствия. Выслушивается грубый скребущего тембра систолический шум, связанный с I тоном, с максимальной точкой выслушивания в третьем-четвёртом межреберье (реже во втором-третьем) слева от грудины, II тон над лёгочной артерией акцентуирован, часто расщеплён.

В большинстве случаев с первых дней или месяцев жизни в клинической картине выражены признаки тотальной сердечной недостаточности: увеличение печени и селезёнки (у детей первых лет жизни селезёнка увеличивается содружественно с печенью).

При естественном течении порока состояние и самочувствие детей с возрастом улучшается в связи с уменьшением размеров дефекта по отношению к возросшему общему объёму сердца, прикрытием дефекта аортальной створкой.

При дефекте МЖП в мышечной части (болезнь Толочинова–Роже) жалоб нет, клинические проявления порока отсутствуют, за исключением скребущего систолического шума средней интенсивности, выслушиваемого в четвёртом-пятом межреберье. Из этой точки шум не проводится, его интенсивность может уменьшаться в положении стоя. Лёгочная гипертензия не развивается, возможно спонтанное закрытие дефекта.

Диагностика

На ЭКГ обнаруживают отклонение электрической оси сердца вправо, признаки комбинированной перегрузки желудочков. Появление признаков гипертрофии правого желудочка в левых грудных отведениях часто коррелирует с высокой лёгочной гипертензией (более 50 мм рт.ст.).

Рентгенологическое обследование позволяет выявить гиперволемию малого круга кровообращения, увеличение размеров сердца за счёт обоих желудочков и предсердий. Обнаруживают выбухание дуги лёгочной артерии по левому контуру сердца.

Основной диагностический признак — непосредственная визуализация порока с помощью ЭхоКГ. Сканирование сердца в нескольких сечениях позволяет определить размер, локализацию и количество дефектов. С помощью допплеровского картирования устанавливают величину сброса.

Катетеризация сердца и ангиокардиография при простых дефектах МЖП потеряли своё значение. Исследования показаны, если необходимо уточнить состояние малого круга кровообращения при высокой лёгочной гипертензии.

Дифференциальную диагностику необходимо проводить со всеми пороками, которые могут осложняться высокой лёгочной гипертензией.

Лечение

Тактику лечения определяют гемодинамическая значимость дефекта и известный прогноз. У пациентов с сердечной недостаточностью целесообразно начинать консервативную терапию с использованием диуретиков и сердечных гликозидов. Детей второго полугодия жизни с маленьким дефектами МЖП без признаков сердечной недостаточности, без лёгочной гипертензии или задержки развития, как правило, не оперируют. Хирургическое вмешательство показано при лёгочной гипертензии и задержке физического развития. В этих случаях операцию проводят с первого полугодия жизни. Детям старше года хирургическое вмешательство показано при соотношении лёгочного и системного кровотока более 2:1. В старшем возрасте для уточнения показаний к коррекции порока обычно выполняют катетеризацию сердца.

Паллиативное вмешательство (суживание лёгочной артерии для ограничения лёгочного кровотока) проводят только при наличии сопутствующих пороков и аномалий, затрудняющих коррекцию дефекта. Операция выбора — закрытие дефекта в условиях искусственного кровообращения. Риск операции возрастает у детей до 3 мес при наличии множественных дефектов МЖП или сопутствующих серьёзных аномалий развития других органов и систем. В последние годы возрастает популярность методики чрескатетерного закрытия дефекта МЖП с помощью окклюдера Amplatzer. Основное показание для данной процедуры — множественные мышечные дефекты.

Осложнения

Осложнение дефекта межжелудочковой перегородки — синдром Айзенменгера, характеризующийся значительным повышением давления в лёгочной артерии, когда оно становится равным или превышает давление в аорте. В этой гемодинамической ситуации шум основного порока (шум сброса) может ослабевать или полностью исчезать, нарастает акцент II тона на лёгочной артерии, часто приобретая «металлический» оттенок звучания. Сосуды малого круга кровообращения могут претерпевать морфологические изменения, склерозироваться — наступает склеротическая стадия лёгочной гипертензии. Направление сброса крови может измениться: кровь начинает сбрасываться справа налево, и порок бледного типа трансформируется в порок синего типа. Чаще всего подобная ситуация возникает при позднем выявлении порока, при его естественном течении, т.е. при отсутствии своевременной кардиохирургической помощи. При развитии синдрома Айзенменгера больные с врождённым пороком сердца становятся неоперабельными.

Дефект межпредсердной перегородки

Частота встречаемости ДМПП среди врождённых пороков сердца составляет около 6,3%. ДМПП — порок, характеризующийся наличием сообщения между

предсердиями, через которое происходит сброс крови слева направо и в отличие от межжелудочкового дефекта, под значительно меньшим градиентом давления. Давление в левом предсердии превышает таковое в правом на 8–10 мм рт.ст. ДМПП в 2–3 раза чаще встречается у женщин, чем у мужчин. В зависимости от анатомической локализации дефекты межпредсердной перегородки делят на первичные (в нижнем отделе межпредсердной перегородки над АВ отверстиями) и вторичные (чаще центральные, так называемые дефекты овальной ямки), составляющие до 66%. В результате сброса крови возрастает перегрузка правых отделов, постепенно (медленнее, чем при дефекте МЖП) прогрессирует сердечная недостаточность. Длительному отсутствию лёгочной гипертензии при ДМПП способствуют несколько факторов: отсутствует непосредственное влияние на сосуды лёгких высокого давления левого желудочка (при дефекте МЖП и открытом артериальном протоке последнее непосредственно передаётся на сосуды малого круга кровообращения), значительна растяжимость правых отделов сердца, проявляется резервная ёмкость сосудов малого круга кровообращения и их низкое сопротивление.

Клиническая картина

Большинство детей с ДМПП ведут нормальный образ жизни, некоторые даже занимаются спортом. Постепенно с возрастом выявляется большая утомляемость, одышка при физической нагрузке. Цианоза не бывает. Если он есть, следует думать, что ДМПП является частью сочетанного сложного порока (например, тотального аномального дренажа лёгочных вен, гипоплазии правого желудочка, болезни Эбштейна). В анамнезе у больных с ДМПП повторные бронхиты, изредка пневмонии. Нередко у детей первых месяцев и лет жизни отмечается тяжёлое течение порока с одышкой, тахикардией, отставанием в физическом развитии, гепатомегалией. После 2–3 лет самочувствие может улучшаться, признаки сердечной недостаточности исчезают.

Диагностика

При клиническом осмотре сердечный горб обнаруживают в более старшем возрасте у детей с кардиомегалией, систолическое дрожание выявляют редко, его наличие свидетельствует о возможности сопутствующего порока (стеноз лёгочной артерии, дефект МЖП). Верхушечный толчок ослабленный, неразлитой. Границы относительной сердечной тупости могут быть расширены в обе стороны, но за счёт правых отделов: левая граница — из-за смещения влево увеличенным правым желудочком левого, правая граница — за счёт правого предсердия.

Основной аускультативный признак, позволяющий заподозрить ДМПП, — систолический шум средней интенсивности, негрубый, без выраженной проводимости, с локализацией во втором-третьем межреберье слева у грудины, лучше выслушиваемый в ортостазе. Мнение о происхождении систолического шума едино: он связан с функциональным стенозом лёгочной артерии, возникающим из-за увеличения кровотока при неизменённом фиброзном кольце лёгочного клапана. По мере повышения давления в лёгочной артерии появляется и нарастает акцент II тона над лёгочной артерией.

С развитием относительной недостаточности трикуспидального клапана нарастает перегрузка предсердий, возможно появление нарушений сердечного ритма. На ЭКГ характерно отклонение электрической оси сердца вправо до +90...+120 °. Признаки перегрузки правого желудочка имеют неспецифический характер: неполная блокада правой ножки пуска Гиса в виде *rSR* в отведении V_1. По мере увеличения давления в лёгочной артерии и перегрузки правого желудочка амплитуда зубца *R* нарастает. Обнаруживают и признаки перегрузки правого предсердия.

Данный порок не имеет специфических рентгенологических признаков. Выявляют усиление лёгочного рисунка. Изменение размеров сердца на рентге-

нограмме определяется величиной сброса. В косых проекциях видно, что сердце увеличено за счёт правых камер.

Трансторакальная двухмерная ЭхоКГ позволяет непосредственно обнаружить перерыв эхосигнала в зоне межпредсердной перегородки. Диаметр ДМПП, определённый эхокардиографически, практически всегда отличается от измеренного во время операции, что связано с растяжением сердца движущейся кровью (в период операции сердце расслаблено и опорожнено). Именно поэтому измерение фиксированных тканевых структур возможно произвести довольно точно, а меняющихся параметров (диаметр отверстия или полости) — всегда с определённой ошибкой.

Катетеризация сердца и ангиокардиография в настоящее время потеряли свое значение в диагностике ДМПП. Применение данных методов целесообразно лишь при необходимости точного измерения величины сброса через дефект или степени лёгочной гипертензии (у пациентов старших возрастных групп), а также дли диагностики сопутствующей патологии (например, аномального дренажа лёгочных вен).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику при вторичном ДМПП прежде всего проводят с функциональным систолическим шумом, выслушиваемым на основании сердца. Последний ослабевает в положении стоя, правые отделы сердца не увеличены, неполная блокада правой ножки пучка Гиса не характерна. Достаточно часто ДМПП приходится дифференцировать с изолированным стенозом лёгочной артерии, триадой Фалло, аномальным дренажом лёгочных вен, дефектом МЖП, аномалией развития трёхстворчатого клапана (аномалия Эбштейна).

Лечение

При наличии сердечной недостаточности терапия направлена на уменьшение гиперволемии малого круга кровообращения и увеличение антеградного потока через левые отделы сердца. Назначают диуретики и сердечные гликозиды. Операция показана при нарастающей сердечной недостаточности, отставании в физическом развитии, повторных пневмониях. Гемодинамическое показание к операции — соотношение лёгочного и системного кровотока 2:1, что возможно даже при незначительных клинических симптомах. По этому признаку ДМПП можно назвать «коварным» пороком. Традиционная хирургическая коррекция заключена в ушивании дефекта или его пластике через торакотомический доступ в условиях искусственного кровообращения. В последнее десятилетие интенсивно развиваются эндоваскулярные методы закрытия дефектов с помощью специальных устройств — окклюдеров. Процедуру выполняют путём пункции периферических сосудов с последующей доставкой специального «зонтика» или «пуговичного устройства» к дефекту. Для проведения данной процедуры существует ряд анатомических ограничений: эндоваскулярное вмешательство возможно только в случае вторичного ДМПП размером до 25–40 мм, расположенного достаточно далеко от коронарного синуса, АВ-клапанов, устьев лёгочных и полых вен.

Открытый атриовентрикулярный канал

На долю открытого АВ-канала приходится около 4% всех врождённых пороков сердца. Порок характеризуется недоразвитием перегородок, прилежащих к АВ-клапанам и аномалиями самих клапанов.

Неполная (частичная) форма

Характерен первичный различный по величине межпредсердный дефект. АВ-клапаны сформированы на одном уровне (в норме трикуспидальный клапан смещён к верхушке сердца) и прикреплены к верхнему краю межжелудочковой перегородки. Расщепление створки митрального клапана может быть в виде небольшого краевого диастаза или доходить до её основания. От краёв расщепления нередко отходят дополнительные хорды, крепящиеся к межжелудочковой перегородке; возможны аномалии папиллярных мышц. Нарушения гемодинамики

характеризуются регургитацией на митральном клапане и шунтированием крови через дефект межпредсердной перегородки. Возникает объёмная перегрузка обоих желудочков, развивается лёгочная гипертензия (вплоть до склеротической фазы уже в первые годы жизни). При стенозе лёгочной артерии течение порока более благоприятное, так как лёгочная гипертензия не развивается.

Характерны жалобы на отставание в физическом развитии, повторные пневмонии, снижение аппетита, быструю утомляемость при кормлении, признаки сердечной недостаточность в виде тахипноэ, тахикардии. Появляются застойные хрипы в лёгких, увеличивается печень. Время появления первых признаков и тяжесть состояния определяются выраженностью митральной недостаточности. При значительной регургитации состояние новорождённых с первых дней тяжёлое, так как повышение давления в левом предсердии и объём сброса крови значительны.

При физикальном обследовании выявляют левосторонний сердечный горб, систолическое дрожание в четвёртом межреберье и/или над верхушкой сердца. Аускультативно при неполной форме открытого АВ-канала выслушивают два шума: систолической шум митральной регургитации на верхушке сердца и систолический шум относительного стеноза лёгочной артерии — ДМПП (шум изгнания).

ЭКГ очень помогает в диагностике. У большинства больных обнаруживают отклонение электрической оси сердца влево от 0 до 150 °. Следствие аномального формирования проводящей системы сердца — смещение кзади АВ-узла и пучка Гиса, раннее отхождение левой ножки пучка Гиса или её гипоплазии. Как признак объёмной перегрузки правого желудочка возникает неполная блокада правой ножки пучка Гиса формы *rSR* в отведении V_1.

Форма и размеры сердечной тени на рентгенограмме определяются выраженностью недостаточности митрального клапана, в связи с этим форма сердца напоминает таковую при заболеваниях миокарда (увеличено преимущественно за счёт левых отделов).

При неполной форме открытого АВ-канала эхокардиографически обнаруживают признаки первичного дефекта межпредсердной перегородки (перерыв эхосигнала от межпредсердной перегородки) и аномалии митрального клапана.

Катетеризацию сердца и ангиокардиографию проводят для определения степени поражения сосудов лёгких при лёгочной гипертензии.

Лечение. Медикаментозное лечение направлено на купирование признаков сердечной недостаточности. Порок может быть устранён только оперативным путём. Плановое вмешательство показано в возрасте 1–2 лет, а при выраженной митральной недостаточности или общем предсердии — раньше. Производят пластику дефекта и реконструкцию расщеплённой створки клапана.

Полная форма атриовентрикулярного канала

Порок включает первичный дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки сразу под АВ-клапанами и общее АВ-кольцо. Происходит шунтирование крови на уровне межпредсердной и межжелудочковой перегородки, развивается недостаточность АВ-клапанов. Возникает объёмная перегрузка левых и правых отделов сердца. Давление в желудочках выравнивается, что приводит к раннему развитию высокой лёгочной гипертензии уже к концу первого года жизни. При наличии лёгочного стеноза сброс слева направо уменьшается.

Порок характеризуется тяжёлым течением сразу после рождения ребёнка. Значительное ухудшение наступает к концу первого месяца, когда снижается резистентность лёгочных сосудов и возрастает лёгочный кровоток. В этот период увеличивается выраженность симптомов сердечной недостаточности. Дети отстают в развитии, нередки повторные пневмонии.

При физикальном обследовании сердечно-сосудистой системы пальпаторно обнаруживают систолическое дрожание. Выслушивается грубый систолический

шум вдоль левого края грудины (дефект межжелудочковой перегородки), систолический шум клапанной недостаточности и акцент второго тона над лёгочной артерией.

Изменения ЭКГ схожи с таковыми при неполной форме открытого АВ-канала.

На рентгенограмме лёгочный рисунок значительно усилен по артериальному руслу. Тень сердца обычно увеличена за счёт всех камер. При сопутствующем стенозе лёгочной артерии лёгочный рисунок нормален, а размеры сердца невелики.

ЭхоКГ позволяет получить полную морфологическую и гемодинамическую характеристику порока. Для хирургического лечения важна следующая информация: размеры дефектов и клапанных отверстий, анатомия створок и состояние папиллярных мышц, относительные и абсолютные размеры желудочков.

Катетеризация сердца и ангиокардиография в диагностике открытого атривентрикулярного канала в настоящее время потеряли своё значение. Методы используют для определения состояния лёгочного сосудистого русла в случае высокой лёгочной гипертензии.

Лечение. Медикаментозное лечение направлено на купирование признаков сердечной недостаточности. Поскольку при полной форме АВ-канала быстро развивается высокая лёгочная гипертензия со склеротическими изменениями сосудов, показана первичная радикальная коррекция порока — закрытие с помощью заплат межпредсердного и межжелудочкового дефектов и пластика АВ-клапанов.

Открытый артериальный проток

Частота встречаемости порока — 6–7%. В 2–3 раза чаще аномалию наблюдают у девочек. Артериальный (боталлов) проток — необходимая анатомическая структура, обеспечивающая вместе с овальным окном и аранциевым протоком эмбриональный тип кровообращения плода. Открытый артериальный проток — сосуд, соединяющий грудную аорту с лёгочной артерией. В норме функция артериального протока прекращается через несколько часов (не более 15–20) после рождения, а анатомическое закрытие продолжается в течение 2–8 нед. Проток превращается в артериальную связку. Если проток не закрывается, кровь из аорты сбрасывается в лёгочную артерию, давление в малом круге кровообращения повышается. Сброс крови происходит в обе фазы сердечного цикла, так как и в систолу, и в диастолу давление в аорте существенно выше, чем в лёгочной артерии (градиент давления не менее 80 мм рт.ст.). При пальпации определяют систолическое дрожание у основания сердца слева. Перкуторно — расширение границ относительной сердечной тупости влево. Особенности гемодинамики лежат в основе главного клинического симптома данного порока — звучного непрерывного систоло-диастолического шума во втором межреберье слева (шум «мельничного колеса», «машинный шум»). Однако при патологическом незакрытии протока вначале (в первую неделю) появляется только систолический шум, так как разница давления в малом и большом кругах кровообращения в этот период небольшая, а перекрёстный сброс происходит только в период систолы. По мере развития лёгочной гипертензии шум становится прерывистым (систолическим и диастолическим), затем диастолический компонент исчезает. Соответственно увеличению давления в малом круге кровообращения нарастает акцент второго тона над лёгочной артерией. При неоказании своевременной оперативной помощи может появиться систолический шум на верхушке, свидетельствующий о «митрализации» порока, то есть о формировании относительной недостаточности митрального клапана. Как проявление сердечной недостаточности при большом сбросе слева направо появляется тахипноэ, возможны застойные хрипы в лёгких, увеличение печени и селезёнки.

ЭКГ позволяет выявить отклонение электрической оси сердца влево, признаки перегрузки левого желудочка. Возможны изменения, характеризующие нарушение

обменных процессов в миокарде увеличенного левого желудочка (отрицательный зубец *T* в левых грудных отведениях).

Рентгенологически обнаруживают усиление лёгочного рисунка, соответствующее величине артериовенозного сброса, расширение или выбухание ствола лёгочной артерии. Талия сердца сглажена, увеличены его левые отделы и правый желудочек.

Эхокардиографическую диагностику порока проводят по косвенным и абсолютным эхопризнакам. При сканировании из высокого парастернального или супрастернального доступа можно прямо визуализировать проток или установить сброс в лёгочную артерию. Измерение полостей левого предсердия и левого желудочка позволяет косвенно судить о величине шунта (чем больше их размер, тем больше шунт). Возможно также сопоставление поперечного размера левого предсердия с диаметром аорты (в норме это соотношение не превышает 1,17–1,20).

Катетеризация сердца и ангиокардиография показаны только в случаях, сопровождаемых критической степенью лёгочной гипертензии, для уточнения её характера и возможностей оперативного лечения.

Дифференциальную диагностику открытого артериального протока проводят с функциональным шумом «волчка» на сосудах шеи. Интенсивность шума «волчка» меняется при перемене положения тела. Кроме того, функциональный шум может выслушиваться с обеих сторон. Диастолический компонент шума при открытом артериальном протоке нередко требует проведения дифференциальной диагностики с аортальной недостаточностью.

Лечение

Независимо от диаметра артериального протока необходимо максимально быстрое хирургическое лечение путём его перевязки или эндоваскулярной окклюзии (при диаметре 5–7 мм). У новорождённых закрытия протока можно добиться с помощью индометацина — ингибитора простагландина E, способствующего спазму протока с последующей его облитерацией. Доза индометацина для внутривенного введения составляет 0,1 мг/кг 3–4 раза в день. Эффект тем лучше, чем моложе ребёнок (желательно применять в первые 14 дней жизни).

ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА СИНЕГО ТИПА

Тетрада Фалло

Доля данного порока среди всех врождённых аномалий сердца составляет 6–7%, среди пороков синего типа — 50–75%. Тетрада Фалло включает четыре компонента:

- ✧ подаортальный (высокий мембранозный) дефект межжелудочковой перегородки, создающий условия для выравнивания давления в обоих желудочках;
- ✧ обструкция выхода из правого желудочка (стеноз лёгочной артерии);
- ✧ гипертрофия миокарда правого желудочка вследствие обструкции его выхода;
- ✧ декстрапозиция аорты (аорта расположена непосредственно над дефектом межжелудочковой перегородки).

Позиция аорты может варьировать в значительной степени. Два последних компонента практически не влияют на гемодинамику порока. Стеноз лёгочной артерии при тетраде Фалло инфундибулярный (низкий, высокий и в виде диффузной гипоплазии), нередко сочетается с клапанным вследствие двустворчатого строения клапана. У детей первых месяцев жизни часто, а при атрезии клапанов лёгочной артерии (так называемая крайняя форма тетрады Фалло) — почти всегда функционируют аорто-лёгочные коллатерали (в том числе открытый артериальный проток).

Ведущие жалобы при тетраде Фалло — одышечно-цианотические приступы вплоть до потери сознания, развивающиеся в результате спазма уже стенозирован-

ного отдела лёгочной артерии. Гемодинамические изменения: во время систолы кровь из обоих желудочков поступает в аорту, в меньшем количестве (в зависимости от степени стеноза) — в лёгочную артерию. Расположение аорты «верхом» на дефекте межжелудочковой перегородки приводит к беспрепятственному выбросу в неё крови из правого желудочка, поэтому правожелудочковая недостаточность не развивается. Степень гипоксии и тяжесть состояния больных коррелируют с выраженностью стеноза лёгочной артерии.

При физикальном обследовании область сердца визуально не изменена, систолическое дрожание выявляют парастернально, границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны удовлетворительной громкости, выслушивают грубый систолический шум вдоль левого края грудины за счёт стеноза лёгочной артерии и сброса крови через дефект. Второй тон над лёгочной артерией ослаблен. Печень и селезёнка не увеличены, отёков нет.

В клинической картине при тетраде Фалло выделяют несколько этапов относительного благополучия: с рождения до 6 мес, когда двигательная активность ребёнка невелика, цианоз выражен слабо или умеренно; этап синих приступов (6–24 мес) — клинически наиболее тяжёлый этап, так он протекает на фоне относительной анемии без высокого уровня гематокрита. Приступ начитается внезапно, ребёнок становится беспокойным, усиливаются одышка и цианоз, уменьшается интенсивность шума, возможны апноэ, потеря сознания (гипоксическая кома), судороги с последующим появлением гемипареза. Возникновение приступов связано со спазмом выводного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь сбрасывается в аорту, усиливая гипоксию центральной нервной системы. Приступ провоцирует физическое или эмоциональное напряжение. При ухудшении самочувствия и нарастании гипоксии дети принимают вынужденное положение на корточках. В последующем развивается переходный этап порока, когда клиническая картина приобретает черты, характерные для детей старшего возраста. В это время, несмотря на нарастание цианоза, приступы исчезают (или дети предотвращают их, принимая положение на корточках), уменьшаются тахикардия и одышка, развивается полицитемия и полиглобулия, в лёгких формируется коллатеральное кровообращение.

ЭКГ помогает выявить отклонение электрической оси сердца вправо от +100 до +180 °, признаки гипертрофии миокарда правого желудочка. Часто обнаруживают полную или неполную блокаду правой ножки пучка Гиса.

Рентгенологически обнаруживают обеднение лёгочного рисунка. Форма сердца обычно типичная — в виде «деревянного башмачка», за счёт закругления и приподнятия над диафрагмой верхушки и западения дуги лёгочной артерии. Тень сердца небольшая, увеличение может быть при атрезии лёгочной артерии.

ЭхоКГ позволяет у большинства больных поставить диагноз с полнотой, достаточной для определения тактики лечения. Выявляют все характерные признаки порока: стеноз лёгочной артерии, большой дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофию правого желудочка и декстрапозицию аорты. С помощью цветной допплерографии можно зафиксировать типичное направление потока крови из правого желудочка в аорту. Кроме того, выявляют гипоплазию выводного тракта правого желудочка, ствола и ветвей лёгочной артерии.

Катетеризацию сердца и ангиокардиографию проводят при неудовлетворительной эхокардиографической визуализации структур сердца и сосудов или в случае обнаружения каких-либо дополнительных аномалий (атрезия лёгочной артерии, подозрение на периферические стенозы и др.).

Дифференциальную диагностику при тетраде Фалло проводят, прежде всего, с полной транспозицией магистральных сосудов. Дифференциально-диагностические признаки приведены в табл. 91-1.

Таблица 91-1. *Дифференциальная диагностика тетрады Фалло и транспозиции магистральных сосудов*

Клинические признаки	Врождённый порок сердца	
	тетрада Фалло	транспозиция магистральных артерий
Сроки появления диффузного цианоза	С конца первого до начала второго полугодия жизни, максимум к двум годам	С рождения
Застойные пневмонии в анамнезе	Нет	Частые
Наличие сердечного горба	Нет	Есть
Расширение границ сердца	Не характерно	Есть
Звучность II тона во втором межреберье слева	Ослаблена	Усилена
Наличие шума	Систолический шум вдоль левого края грудины	Соответствует расположению сопутствующей коммуникации
Признаки правожелудочковой недостаточности	Отсутствуют	Есть

Лечение

Выделяют две ситуации:

- ✧ лечение одышечно-цианотического приступа (ургентная терапия);
- ✧ оперативное лечение.

Оперативное лечение в зависимости от анатомической структуры порока может быть паллиативным (наложение аорто-лёгочного анастомоза) или радикальным (устранение стеноза и пластика межжелудочковой перегородки).

Одышечно-цианотический приступ купируют с помощью оксигенотерапии, внутримышечного введения тримеперидина (промедол▲) и никетамида (кордиамин▲), коррекции ацидоза и улучшения состояния микроциркуляторного русла внутривенным капельным введением соответствующих растворов (в том числе поляризующей смеси). Возможно применение седативных и сосудорасширяющих препаратов. К специфической терапии относят β-адреноблокаторы, которые сначала вводят медленно внутривенно (0,1 мг/кг), а затем применяют внутрь в суточной дозе 1 мг/кг. Больным с тетрадой Фалло не следует назначать дигоксин, так как он, увеличивая инотропную функцию миокарда, повышает вероятность спазма инфундибулярного отдела правого желудочка.

Паллиативная операция — наложение межартериальных анастомозов различного типа (обычно модифицированного подключично-лёгочного анастомоза) — необходима тогда, когда одышечно-цианотические приступы не купируются консервативной терапией, а также при плохих анатомических вариантах порока (выраженная гипоплазия лёгочных ветвей). К паллиативным вариантам оперативного вмешательства относят также баллонную дилатацию стенозированного клапана лёгочной артерии, реконструкцию выводного отдела правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки. Цель перечисленных мероприятий — уменьшение артериальной гипоксемии и стимулирование роста лёгочно-артериального дерева. Предпочтительней же сразу проводить радикальную операцию.

Радикальную операцию выполняют обычно в возрасте от 6 мес до 3 лет. Отдалённые результаты вмешательства хуже при его выполнении в старшем возрасте (особенно после 20 лет).

Полная транспозиция магистральных артерий

Транспозиция магистральных артерий — наиболее распространённый у детей первых месяцев жизни врождённый порок сердца синего типа. На его долю при-

ходится 12–20% всех врождённых сердечных аномалий. У детей старшего возраста из-за высокой летальности частота данного порока значительно меньше. Транспозиция магистральных артерий в 2–3 раза чаще встречается у мальчиков.

При транспозиции магистральных артерий аорта отходит от правого желудочка, а лёгочная артерия — от левого. В результате венозная кровь разносится аортой по большому кругу кровообращения, а оксигенированная артериальная — по малому. Формируются два разобщённых круга кровообращения. Если между ними есть сообщение (дефект межжелудочковой или межпредсердной перегородки, открытый аортальный проток, открытое овальное окно), ребёнок жизнеспособен. От размеров коммуникаций зависят степень гипоксемии и величина перекрёстного сброса. Возможно сочетание данного порока со стенозом лёгочной артерии, тогда отсутствует гиперволемия малого круга кровообращения, возникают жалобы на одышечные приступы, аналогичные таковым при тетраде Фалло. Для гиперволемии по малому кругу кровообращения характерны жалобы на повторные пневмонии застойного характера.

В большинстве случаев порок диагностируют при рождении по диффузному («чугунному») цианозу и наличию выраженной одышки. Шум не всегда проявляется в первые дни. Он соответствует расположению сопутствующей коммуникации. Пальпаторно выявляют систолическое дрожание. Кардиомегалия практически с первых дней жизни проявляется формированием «сердечного горба».

При ЭКГ обнаруживают отклонение электрической оси сердца вправо, признаки перегрузки правого желудочка и гипертрофии его миокарда (положительный зубец *T* в правых грудных отведениях). При больших дефектах МЖП выявляют признаки перегрузки левого желудочка.

На рентгенограмме лёгочный рисунок может быть нормальным (при небольших коммуникациях), усиленным (при больших) или обеднённым (при сочетании со стенозом лёгочной артерии). Тень сердца имеет овоидную форму («яйцо, лежащее на боку»).

Эхокардиографическая диагностика основана на идентификации морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов. Характерен параллельный ход выводных отделов желудочков и обоих сосудов в проекции длинной оси левого желудочка.

Катетеризация сердца и ангиокардиография в последнее время теряют своё значение, их используют для проведения процедуры Рашкинда и диагностики сложных сопутствующих пороков сердца.

Дифференциальную диагностику проводят с пороками синего типа, прежде всего с тетрадой Фалло (см. табл. 91-1).

Лечение

В предоперационном периоде проводят консервативную терапию сердечной недостаточности. Используют инфузию простагландинов группы Е для улучшения проходимости открытого артериального протока, с этой же целью проводят закрытую баллонную атриосептотомию (процедуру Рашкинда) для увеличения межпредсердного сообщения. Процедуру проводят под рентгенологическим контролем или в современных условиях в палате интенсивной терапии под контролем ультразвука. Проведение процедуры без интубации даёт возможность быстро активизировать больных.

При транспозиции магистральных артерий, сопровождаемой выраженной гипоксемией, показана оперативная коррекция. Оперативное лечение проводят, как правило, рано, в первый месяц жизни. Существует два основных варианта хирургического лечения: переключение кровотока на уровне предсердий и переключение кровотока на уровне магистральных артерий. Переключение кровотока на уровне предсердий проводят путём выкраивания из ксеноперикарда Y-образной заплаты, один конец которой подшивают так, чтобы венозная кровь

из полых вен направлялась через предсердно-желудочковое сообщение в левый желудочек. Через оставшуюся часть предсердия артериальная кровь поступает из лёгочных вен через трикуспидальный клапан в правый желудочек и в аорту. При предсердном переключении системным желудочком остаётся правый. Поскольку он филогенетически не предназначен для работы в условиях высокого давления, его насосная функция и функция трикуспидального клапана постепенно ухудшаются, что не позволяет надеяться на длительный хороший результат.

Переключение кровотока на уровне магистральных артерий — полностью радикальная операция, так как аорту и лёгочную артерию подшивают к соответствующим желудочкам (к левому и правому соответственно). Сложность операции заключена в необходимости коронаропластики. Операцию проводят в условиях искусственного кровообращения и глубокой гипотермии (ректальную температуру снижают до 18 °С).

ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ПРЕПЯТСТВИЕМ К ВЫБРОСУ КРОВИ ИЗ ЖЕЛУДОЧКОВ

Коарктация аорты

Коарктация аорты — сужение или полный перерыв аорты в области перешейка её дуги. Частота встречаемости порока — 6,3–15% всех врождённых сердечных аномалий. В 3–5 раз чаще порок встречается у мальчиков. Возможно два варианта коарктации аорты:

- ✧ изолированная коарктация (взрослый тип);
- ✧ коарктация аорты в сочетании с открытым артериальным протоком, сужение аорты при этом расположено пре- или постдуктально (детский тип).

Детский тип коарктации наиболее неблагоприятен, так как он сопровождается очень ранним формированием высокой лёгочной гипертензии. Сужение аорты преграждает кровоток из сердца к органам нижней половины тела, вследствие чего возрастает АД выше места сужения. Это приводит к формированию особенностей телосложения — «атлетического» телосложения с хорошо развитым плечевым поясом, а также к появлению жалоб, характерных для АГ (головные боли, носовые кровотечения). При естественном течении порока могут развиться морфологические изменения коронарных артерий, вторичный фиброэластоз эндо- и миокарда левого желудочка, расстройства мозгового кровообращения или кровоизлияния в мозг, что также ухудшает результаты отложенного хирургического лечения.

Клиническая диагностика коарктации аорты специфична, характерные симптомы обращают на себя внимания уже при первом осмотре. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости 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. Если порок впервые выявляют в возрасте старше 1 года, это свидетельствует о его относительно малой выраженности. Выраженная коарктация аорты проявляется уже в первые месяцы жизни беспокойством, плохой прибавкой в весе, отсутствием аппетита. Поскольку измерение АД у грудных детей затруднено, при обследовании обязательно определяют пульс на бедренных артериях и оценивают его характеристики.

Электрокардиографические изменения включают признаки перегрузки левого желудочка с явлениями его субэндокардиальной ишемии (смещение конечной части желудочкового комплекса вниз). Возможно отклонение электрической оси сердца влево.

Рентгенологически можно выявить узурацию нижних краёв рёбер вследствие давления резко расширенных и извитых межрёберных артерий. Сердце может

иметь шаровидную или «аортальную», овоидную конфигурацию с приподнятой верхушкой.

При сканировании аорты используют супрастернальную позицию. Косвенные эхокардиографические признаки, подтверждающие коарктацию, — постстенотическое расширение аорты, гипертрофия и дилатация желудочков.

Катетеризация сердца и ангиокардиография показаны в случаях, когда не ясен характер сопутствующих пороков сердца или есть подозрение на перерыв дуги аорты.

Дифференциальную диагностику проводят со всеми состояниями, сопровождаемыми повышением АД. В пользу коарктации аорты свидетельствует значительное ослабление или отсутствие пульса на бедренных артериях. Сходные клинические признаки могут быть при неспецифическом аорто-артериите — заболевании аутоиммунной природы, при котором на внутренней оболочке крупных сосудов развивается пролиферативный процесс, в результате чего уменьшается просвет сосудов и повышается АД. Из-за асимметричного поражения сосудов неспецифический аорто-артериит называют «болезнью разного пульса».

Лечение

Лечение оперативное. У детей первых месяцев и лет жизни порок бывает тяжёлым из-за малого количества коллатералей, что делает необходимым раннее проведение хирургического вмешательства. Если течение порока нетяжёлое, то во избежание рекоарктации в месте коррекции операцию лучше отложить до 6–14 лет. Хирургическое лечение заключается в резекции суженного участка аорты и наложении на этот участок синтетической заплаты.

Стеноз аорты

Стеноз аорты — порок, характеризущийся сужением клапанного, подклапанного или надклапанного отверстия. При стенозе развивается гипертрофия миокарда левого желудочка с уменьшением его полости, поскольку миокард левого желудочка работает с повышенной нагрузкой из-за препятствия к выбросу крови в аорту.

В раннем возрасте большинство детей не предъявляют жалоб, хорошо развиваются. После относительного «благополучия» появляются жалобы на ангинозные боли в сердце, периодическую одышку, обморочные состояния. Обмороки (синкопальные состояния) — признак тяжёлого стеноза с градиентом давления между аортой и левым желудочком более 50 мм рт.ст. К кратковременной потере сознания приводит снижение сердечного выброса. При стенозе аорты существует опасность внезапной сердечной смерти, поскольку гипертрофия миокарда — фон для развития острой коронарной недостаточности, особенно при физических нагрузках. Этот же фактор может привести к развитию жизнеугрожающих аритмий.

При клиническом осмотре сердечный горб отсутствует, перкуторно границы относительной сердечной тупости не расширены, так как сердце остаётся неувеличенным, развивающаяся гипертрофия миокарда левого желудочка уменьшает объём камеры, дилатация в течение длительного времени не возникает. Пальпаторно выявляют систолическое дрожание во втором межреберье справа (при клапанном и надклапанном стенозе) или в третьем-четвёртом межреберье слева (при подклапанном стенозе). В этих же точках аускультативно обнаруживают грубый систолический шум.

Электрокардиографически выявляют признаки перегрузки левого желудочка и субэндокардиальной ишемии его миокарда (смещение конечной части желудочкового комплекса вниз в левых грудных отведениях).

Рентгенологические признаки стеноза аорты: верхушка сердца закруглена и приподнята над диафрагмой, образуя с ней острый угол.

При сканировании сердца обращают внимание на диаметр клапанного кольца аорты, количество створок клапана, их раскрытие, диаметр эффективного

отверстия. Характерный эхокардиографический симптом — дугообразное выбухание створок в просвет аорты с турбулентным потоком крови через клапан. Допплерэхокардиография даёт представление об уровне максимальной обструкции и позволяет приблизительно оценить тяжесть стеноза. Дополнительно оценивают гипертрофию левого желудочка, его систолические и диастолические параметры.

Катетеризацию сердца и ангиокардиографию используют при изучении сопутствующей патологии или в сочетании с баллонной вальвулопластикой клапанного стеноза.

Дифференциальную диагностику проводят с дефектом межпредсердной и межжелудочковой перегородки из-за сходной локализации систолического шума, с гипертрофической кардиомиопатией — идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом.

Лечение

Паллиативное хирургическое лечение — вальвулотомия через трансаортальный доступ. Операция показана при синкопальных состояниях, градиенте давления между аортой и левым желудочком более 50 мм рт.ст.

Изолированный стеноз лёгочной артерии

Доля изолированного стеноза лёгочной артерии среди всех врождённых пороков сердца составляет от 6 до 8%. Чаще сужение расположено в области клапанов лёгочной артерии и представлено диафрагмой с центральным или эксцентричным отверстием диаметром от 1 до 10 мм.

Из-за сужения образуется градиент давления между правым желудочком и лёгочной артерией. Давление в правом желудочке повышается, возникает недостаточность трёхстворчатого клапана, развивается правожелудочковая недостаточность с увеличением печени, нарастанием отёков. Если открыто овальное окно, через него возможен сброс крови под высоким давлением. В этом случае возникает диффузный цианоз.

При осмотре область сердца визуально не изменена, границы относительной сердечной тупости расширены незначительно. Выслушивается систолический шум во втором-третьем межреберье слева.

На ЭКГ обнаруживают отклонение электрической оси сердца вправо, признаки перегрузки правого желудочка, часто — неполную блокаду правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия.

Рентгенографически лёгочный рисунок обеднён, размеры сердца зависят от величины право-левого сброса (при его наличии) и от перегрузки полостей сердца.

Наиболее заметный эхокардиографический признак порока сердца — увеличение правого желудочка и утолщение межжелудочковой перегородки. Кроме того, выявляют нарушение открытия лёгочного клапана, утолщённые створки которого во время систолы дугообразно выбухают в расширенный лёгочный ствол. Допплерэхокардиография показывает турбулентный кровоток на клапане, наличие градиента давления.

Катетеризация сердца и ангиокардиография показаны только в случаях проведения баллонной вальвулопластики.

Дифференциальную диагностику прежде всего следует проводить с дефектом межпредсердной перегородки, поскольку систолический шум во втором межреберье слева в обоих случаях обусловлен сужением выводного тракта правого желудочка.

Лечение

Медикаментозное лечение малоэффективно. У новорождённых для поддержания лёгочного кровотока возможно использование простагландинов. Хирургическое лечение предполагает транслюминальную баллонную вальву-

лопластику. Вмешательство может быть проведено в любом возрасте, а также и повторно. Операции на открытом сердце показаны при выраженной дисплазии клапана, наличии требующего коррекции инфундибулярного стеноза.

Аномалия трёхстворчатого клапана (аномалия Эбштейна)

Аномалия Эбштейна — врождённая патология трёхстворчатого клапана, характеризуемая смещением створок (чаще всего и септальной, и задней) в полость правого желудочка, что приводит к образованию атриализованной части правого желудочка. В результате смещения створок трикуспидального клапана полость правого желудочка оказывается разделённой на две части. В качестве правого желудочка функционирует лишь нижняя часть, расположенная под клапаном, состоящая из трабекулярного и выводного отделов. При умеренных смещении створок и регургитации нарушения кровообращения минимальны, порок долгое время может протекать бессимптомно. Возможен сброс крови через дефект межпредсердной перегородки или через открытое овальное окно. При этом возникают симптомы артериальной гипоксемии. Объёмная перегрузка правых отделов приводит к выбуханию межжелудочковой перегородки влево, что ограничивает наполнение левого желудочка, возможно развитие застойной сердечной недостаточности. При естественном течении порока прогноз зависит от степени дисфункции трикуспидального клапана, а также от степени гипоплазии правого желудочка. Около четверти детей погибают в течение первого месяца жизни, у неоперированных больных причиной смерти становится прогрессирующая сердечная недостаточность. Частота порока составляет 0,4% среди всех врождённых сердечных аномалий. Возможны семейные случаи аномалии Эбштейна.

Клиническая картина зависит от степени нарушения гемодинамики. При наличии дефекта межпредсердной перегородки ведущим признаком становится цианоз, выраженность которого зависит от давления в правом предсердии и объёма сбрасываемой через межпредсердное сообщение крови. Со временем усиливаются признаки сердечной недостаточности, снижается толерантность к физической нагрузке. Возможно формирование сердечного горба из-за больших размеров правого предсердия и правого желудочка. Аускультативные изменения неяркие. При трикуспидальной недостаточности выслушивается негрубый систолический шум, при наличии стеноза правого АВ отверстия появляется пресистолический или мезодиастолический шум у правого края грудины. Интенсивность шумов нарастает в фазу вдоха, что свидетельствует об их связи с поражением трёхстворчатого клапана. При значительной дилатации правого предсердия и желудочка, появляются нарушения сердечного ритма. Пароксизмальную суправентрикулярную тахикардию выявляют у 25–50% больных, синдром Вольффа–Паркинсона–Уайта — у 14%.

Электрокардиографическое обследование часто помогает в диагностике аномалии Эбштейна. Как правило, электрическая ось сердца резко отклонена вправо, обнаруживают признаки неполной или полной блокады правой ножки пучка Гиса при низкой амплитуде зубцов *R* и *S*.

На рентгенограмме грудной клетки сердце имеет шаровидную конфигурацию, увеличено преимущественно за счёт правого предсердия и «атриализованной» части правого желудочка. Лёгочный рисунок нормальный или обеднённый.

При ЭхоКГ в проекции четырёх камер обращает на себя внимание смещение септальной створки в полость правого желудочка. Открытое овальное окно или дефект межпредсердной перегородки обнаруживают в 85% случаев. С помощью допплерэхокардиографии выявляют величину трикуспидальной недостаточности.

Катетеризацию сердца проводят для оценки состояния лёгочного русла и электрофизиологического исследования при нарушениях сердечного ритма.

Лечение

Больные с умеренной или незначительной трикуспидальной регургитацией нуждаются в постоянном наблюдении кардиолога, электрокардиографическом контроле. Хирургическое лечение показано при сердечной недостаточности, артериальной гипоксемии, рефрактерных к терапии нарушениях сердечного ритма.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии

Данная патология составляет 0,22% всех врождённых пороков сердца. Левая коронарная артерия отходит от левого, реже от правого синуса лёгочной артерии, дальнейший её ход и ветвления такие же, как в норме. В случае выраженных межкоронарных анастомозов она расширена и извита. Устье правой коронарной артерии находится в правом коронарном синусе аорты. На передней поверхности сердца видна широкая сеть анастомозов. При достаточном количестве анастомозов клинические признаки порока проявляются в более поздние сроки, часто во второй декаде жизни; при недостаточных анастомозах, а следовательно, и при недостаточном кровоснабжении миокарда признаки порока выявляются рано, иногда уже в период новорождённости. Выделяют инфантильный и взрослый тип аномального отхождения левой коронарной артерии. Ишемия миокарда может быть вторичной по отношению к низкому перфузионному давлению в результате ухода крови через коллатерали из правой в левую коронарную артерию, а далее в лёгочную. При выраженном «синдроме обкрадывания» особенно страдает субэндокардиальный кровоток. Это одна из причин развития при данном пороке вторичного фиброэластоза эндо- и миокарда.

Клинические проявления порока могут манифестировать в любом возрасте. Первые признаки: нарушение общего состояния, вялость, потливость. У половины больных могут быть приступы внезапного беспокойства, одышки. На этом фоне возможно повышение температуры тела, появление жидкого стула (имеет рефлекторный, как при стенокардии и инфаркте миокарда, характер). Многие дети в стадии декомпенсации отстают в физическом развитии, рано развивается левосторонний сердечный горб. Верхушечный толчок разлитой, ослабленный. Границы относительной сердечной тупости расширены преимущественно влево. Тоны сердца приглушены, может выслушиваться систолический шум. Сердечная недостаточность развивается в большей степени по левожелудочковому типу. Как следует из изложенного, по характеру жалоб и клиническим признакам заподозрить аномальное отхождения левой коронарной артерии от лёгочной артерии довольно сложно, поэтому диагноз основывается на достаточно специфичных результатах инструментального обследования.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии впервые может быть заподозрено при ЭКГ. Обнаруживают выраженное отклонение электрической оси сердца влево, глубокий зубец *Q* (более 4 мм или более ¼ своего *R*) в I, aVL и левых грудных отведениях (максимальный в отведении aVL). В тех же отведениях (особенно диагностически важно в отведениях I и aVL) выявляют отрицательный зубец *T*. При недостаточности межкоронарных анастомозов на ЭКГ появляются признаки перенесённого инфаркта миокарда.

При рентгенографии органов грудной клетки обнаруживают кардиомегалию преимущественно за счёт левых отделов.

При эхокардиографическом исследовании выявляют дилатацию полости левого желудочка с признаками гипокинезии, повышенную эхогенность папиллярных мышц. При изучении корня аорты обнаруживают нормально отходящую правую коронарную артерию и отсутствие левой коронарной артерии. Аномальному отхождению коронарной артерии часто сопутствует митральная регургитация.

Катетеризацию сердца и ангиокардиографию проводят для исключения других коронарных аномалий и пороков.

Лечение

Специфического медикаментозного лечения не существует. При признаках сердечной недостаточности показана соответствующая медикаментозная терапия. Оперативное лечение проводят в максимально ранние сроки. Операция выбора — прямая реимплантация левой коронарной артерии в аорту, в результате чего восстанавливается система двух коронарных артерий.

Корригированная транспозиция магистральных сосудов

Данный порок относят к редким врождённым аномалиям сердца. Однако клинические отклонения при корригированной транспозиции магистральных сосудов минимальны и, вероятнее всего, порок часто остаётся недиагностированным. Корригированная транспозиция магистральных сосудов характеризуется следующими изменениями. Морфологически сформированный правый желудочек с трёхстворчатым клапаном расположен слева, в нём циркулирует артериальная кровь и от него отходит аорта, занимающая левостороннее положение; морфологически сформированный левый желудочек с двустворчатым клапаном расположен справа. В него поступает венозная кровь, которая направляется в лёгочную артерию, расположенную справа от аорты. Для корригированной транспозиция магистральных сосудов характерно аномальное расположение проводящей системы сердца. АВ-узел локализован у нижней части межпредсердной перегородки выше и слева от центрального фиброзного тела, пучок Гиса удлинён, так как проходит из правого в левое предсердие, затем в задний отдел межжелудочковой перегородки. Гемодинамика при данной аномалии без других сопутствующих врождённых пороков сердца не имеет особенностей, кроме возникающей с возрастом недостаточности артериального (трёхстворчатого) клапана, который не приспособлен к функционированию в условиях высокого давления. Большое значение имеет функциональное состояние миокарда правого (левораспоженного) желудочка, поскольку он нагнетает кровь в большой круг кровообращения. При его дилатации может возникнуть относительная «митральная» недостаточность.

При отсутствии других сопутствующих врождённых пороков сердца жалобы у детей отсутствуют. На фоне аномального расположения проводящей системы могут возникать приступы пароксизмальной тахикардии, АВ-блокада высокой степени, что довольно часто приписывают возможному миокардиту. Заподозрить корригированную транспозицию магистральных сосудов позволяют данные электрокардиографического обследования: выявляют отклонение электрической оси сердца влево от 0 до −20 °, иногда феномен Вольффа–Паркинсона–Уайта, признаки перегрузки артериального желудочка, отсутствие зубца Q в левых грудных отведениях и его наличие во II, III, aVF и правых грудных. Следует помнить, однако, что специфических ЭКГ-признаков корригированной транспозиции магистральных сосудов нет.

Данный порок часто является случайной находкой при эхокардиографическом обследовании. Основные признаки порока:

- ✧ изменения эхограммы трикуспидального клапана, расположенного за межжелудочковой перегородкой, — свидетельство инверсии желудочков;
- ✧ эхограмма расположенной спереди и слева аорты и отсутствие контакта между артериальным АВ-клапаном и магистральными сосудами, что свидетельствует об инвертированном расположении сосудов.

Катетеризация сердца и ангиокардиография не имеют каких-либо преимуществ перед ЭхоКГ, исследования проводят с целью уточнения характера лёгочной гипертензии.

Лечение

При варианте, неосложнённом другими врождёнными пороками сердца, с возрастом может возникнуть необходимость протезирования артериального клапана в случае его выраженной недостаточности.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. — М.: Медицина, 1987. — 1 т.

Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врождённые пороки сердца. — М.: Медицина, 1991.

Бураковский В.И., Константинов Б.А. Болезни сердца у детей раннего возраста. — М.: Медицина, 1970.

Сердечно-сосудистая хирургия: руководство / Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерии. — М.: Медицина, 1979.

Шарыкин А.С. Врождённые пороки сердца: руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. — М.: Теремок, 2005.

Глава 92

Сахарный диабет

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

СД — группа метаболических (обменных) заболеваний, характеризующихся гипергликемией, которая является результатом нарушения секреции инсулина, действия инсулина или обоих этих факторов (ВОЗ, 1999).

КОД ПО МКБ-10

E10 Инсулинзависимый сахарный диабет.
E11 Инсулиннезависимый сахарный диабет.

КЛАССИФИКАЦИЯ (ВОЗ, 1999)

1. СД типа 1:
   - ✧ аутоиммунный;
   - ✧ идиопатический.
2. СД типа 2.
3. Другие типы СД:
   - ✧ генетические дефекты функции β-клеток;
   - ✧ генетические дефекты в действии инсулина;
   - ✧ болезни экзокринной части поджелудочной железы;
   - ✧ эндокринопатии;
   - ✧ диабет, индуцированный лекарствами или химическими веществами;
   - ✧ инфекционные заболевания;
   - ✧ необычные формы иммунно-опосредованного диабета;
   - ✧ другие генетические синдромы, сочетающиеся с СД.
4. Гестационный СД.

Сахарный диабет 1-го типа

В детском возрасте наблюдают преимущественно СД 1-го типа. Он характеризуется абсолютным дефицитом инсулина, вызванным аутоиммунным процессом, который приводит к прогрессирующему селективному повреждению β-клеток поджелудочной железы у предрасположенных лиц.

СИНОНИМЫ

Инсулинзависимый СД.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболеваемость СД 1-го типа у детей в разных странах мира существенно варьирует. Самая высокая частота — в Скандинавских странах (Финляндия, Швеция, Дания, Норвегия). Зарегистрированы сезонные колебания в частоте заболевания. Наибольшая частота манифестации СД типа 1 приходится на зимние месяцы, что совпадает с максимальной заболеваемостью вирусными инфекционными заболеваниями. Выделяют два возрастных пика заболеваемости — 10–12 лет и 5–7 лет. В течение последних лет, особенно в странах с повышенной заболеваемостью, отмечена тенденция к более высокой частоте заболевания детей в раннем возрасте (0–5 лет).

ЭТИОЛОГИЯ

Предполагают, что в развитии этого процесса имеют значение как генетическая предрасположенность, так и факторы внешней среды. Наследственная предрасположенность к СД 1-го типа связана с неблагоприятной комбинацией нормальных генов, расположенных в различных локусах на разных хромосомах, большинство из которых контролируют в организме различные звенья аутоиммунных процессов. Более 95% больных СД 1-го типа имеют аллели HLA-DR3, -DR4 либо -DR3/DR4. Высокую степень предрасположенности к СД типа 1 несут комбинации определённых аллельных вариантов HLA-DQ и DR-генов.

Кроме этого, в патогенез СД вовлечены различные факторы внешней среды. Большинство из этих факторов неизвестно, но вирусные инфекции (энтеровирус, вирус краснухи) и факторы питания (например, коровье молоко в раннем детском возрасте) могут становиться триггерными факторами, запускающими аутоиммунный процесс у предрасположенных лиц. Иммунологический процесс, приводящий к манифестации СД 1-го типа, начинается за годы до появления клинических симптомов заболевания. Во время этого преддиабетического периода в крови у пациентов можно обнаружить повышенные титры различных аутоантител к островковым клеткам (ICA) и инсулину (IAA) либо к белку, найденному в островковых клетках, — к GAD (глютаматдекарбоксилазе).

ПАТОГЕНЕЗ

В развитии заболевания выделяют шесть стадий.

- I стадия — генетическая предрасположенность, ассоциированная с HLA.
- II стадия — воздействие фактора, провоцирующего аутоиммунный инсулит.
- III стадия — хронический аутоиммунный инсулит.
- IV стадия — частичная деструкция β-клеток, сниженная секреция инсулина на введение глюкозы при сохранении базальной гликемии (натощак).
- V стадия — клиническая манифестация заболевания с остаточной секрецией инсулина.
- VI стадия — полная деструкция β-клеток, абсолютная инсулинная недостаточность.

Дефицит инсулина приводит к снижению транспорта глюкозы в клетки печени, жировой и мышечной ткани, нарастанию гипергликемии. Для компенсации энергетической недостаточности активируются механизмы образования эндогенной глюкозы в печени.

Под влиянием «контринсулярных» гормонов (глюкагон, адреналин, ГКС) активируются гликогенолиз, глюконеогенез, протеолиз, липолиз. Нарастает гипергликемия, повышается содержание в крови аминокислот, холестерина, свободных жирных кислот, усугубляется энергетический дефицит. При уровне гликемии выше 9 ммоль/л появляется глюкозурия, развивается осмотический диурез, что в свою очередь приводит к полиурии, дегидратации и полидипсии. Недостаток инсулина и гиперглюкагонемия способствуют превращению жирных кислот в

кетоны. Аккумуляция кетонов приводит к метаболическому ацидозу. Кетоны, выделяясь с мочой вместе с катионами, увеличивают потерю воды и электролитов. Нарастающая дегидратация, ацидоз, гиперосмоляльность и кислородная недостаточность приводят к развитию диабетической комы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Доманифестные стадии СД 1 не имеют специфических клинических симптомов. Клиническая манифестация развивается после гибели 80–90% β-клеток и характеризуется появлением так называемых «больших» симптомов — жажды, полиурии и снижения массы тела. Причём в начале заболевания отмечают потерю веса, несмотря на повышенный аппетит и усиленное питание. Первым проявлением полиурии может оказаться ночной или дневной энурез. Нарастающая дегидратация вызывает сухость кожи и слизистых оболочек. Часто присоединяются грибковые и гнойничковые заболевания кожи, у девочек может развиться вульвит. Подкожно-жировой слой истончается, снижается тургор тканей. Нарастают слабость, утомляемость, снижается работоспособность.

В трети случаев первыми клиническими симптомами СД 1-го типа становятся признаки диабетического кетоацидоза. Выделяют три стадии диабетического кетоацидоза.

- I стадия, **кетоз**. На фоне симптомов дегидратации накопление кетоновых тел в организме провоцирует тошноту, рвоту, боли в животе, жидкий стул (токсический гастроэнтерит). При этом слизистые оболочки яркие, язык сухой, обложен густым налётом. Характерен рубеоз (диабетический румянец на скуловых дугах, над бровями, на подбородке), выдыхаемый воздух имеет характерный запах ацетона.
- II стадия — **прекома**. Наступает с декомпенсацией метаболического ацидоза на фоне прогрессирующей дегидратации. Клинический критерий начала II стадии — шумное токсическое дыхание (дыхание Куссмауля). Вследствие эрозивного гастроэнтерита развивается абдоминальный синдром (боли в животе, напряжение мышц передней брюшной стенки, положительные симптомы раздражения брюшины, повторяющаяся рвота). Нарастает сухость кожных покровов и слизистых оболочек, появляется акроцианоз. Снижается АД, появляется тахикардия. При этом сознание сохранено, но постепенно становится сопорозным.
- III стадия — **кома**. Характеризуется отсутствием сознания, угнетением рефлексов, снижением диуреза, прекращением рвоты, нарастанием гемодинамических расстройств. На фоне симптомов резкой дегидратации и нарушения микроциркуляции у больного отмечают редкое шумное дыхание, гипотонию мышц, тахикардию, нарушения сердечного ритма. В дальнейшем наблюдают падение АД. При неоказании своевременной помощи прогрессивно нарастают неврологические нарушения. Конечная стадия угнетения ЦНС — кома. Отсутствие или слабая реакция зрачков на свет свидетельствуют о развившихся структурных изменениях в стволе головного мозга.

Довольно редко у детей клиническая манифестация СД 1-го типа заканчивается некетотической гиперосмолярной комой, которая характеризуется выраженной гипергликемией (выше 40 ммоль/л), отсутствием кетоза, некетотическим ацидозом, дегидратацией и потерей сознания. При этом осмоляльность крови за счёт гипергликемии достигает 350 мосм/л и выше. Повреждение гипоталамического центра жажды вследствие высокой осмоляльности крови приводит к исчезновению жажды и дальнейшему нарушению осморегуляторных механизмов. Причины развития именно такого варианта комы у детей неизвестны.

ОСЛОЖНЕНИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА

Диабетические ангиопатии — основная причина инвалидизации больных СД 1 — развиваются при хронической гипергликемии и имеют общие морфологические признаки: аневризматические изменения капилляров, утолщение стенки артериол, капилляров и венул за счёт накопления в базальной мембране гликопротеидов и нейтральных мукополисахаридов, пролиферация эндотелия и его десквамация в просвет сосудов, приводящие к их облитерации.

Диабетическая ретинопатия — причина слепоты при отсутствии качественного длительного гликемического контроля. Выделяют три стадии её развития.

I стадия. Непролиферативная ретинопатия: в сетчатке микроаневризмы, кровоизлияния, отёк, экссудативные очаги.

II стадия. Препролиферативная ретинопатия — венозные аномалии, большое количество твёрдых и «ватных» экссудатов, множество крупных ретинальных геморрагий.

III стадия. Пролиферативная ретинопатия — образование новых сосудов, разрывы которых могут приводить к кровоизлиянию и отслойке сетчатки.

Начальные стадии ретинопатии могут не прогрессировать в течение многих лет (до 20 лет). Факторы, приводящие к пролиферативной ретинопатии, — длительность заболевания при плохом метаболическом контроле, повышенное АД и генетическая предрасположенность. В связи с этим осмотр глазного дна должен проводиться офтальмологом с помощью офтальмоскопии, стереофотографии глазного дна или флуоресцентной ангиографии ежегодно.

Самый эффективный метод лечения диабетической ретинопатии — лазерная коагуляция.

Диабетическая нефропатия — первично хронический процесс, проявляющийся вначале гипертрофией и гиперфильтрацией нефронов, затем микроальбуминурией на фоне нормальной фильтрации и, наконец, прогрессирующим гломерулосклерозом с постепенным развитием ХПН.

Клинически выраженной стадии нефропатии всегда предшествуют годы транзиторной или постоянной микроальбуминурии — скорость экскреции альбумина от 20 до 200 мкг/мин или от 30 до 300 мг/сут. Для определения скорости экскреции альбумина целесообразно использовать сбор ночной порции мочи, когда исключаются влияния физических нагрузок, ортостаза, колебаний АД. Необходимо помнить, что ряд факторов приводит к ложноположительному результату (гломерулонефрит, инфекции мочевыводящих путей, интенсивные физические нагрузки, менструальные кровотечения). Скрининг скорости экскреции альбумина нужно осуществлять ежегодно. Если микроальбуминурия остаётся постоянной или прогрессирует (несмотря на улучшение контроля уровня глюкозы и отсутствие АГ), необходимо назначать ингибиторы АПФ.

Диабетическая нейропатия у детей и подростков бывает в форме дистальной симметричной сенсорно-моторной полинейропатии. Для неё характерно симметричное поражение чувствительных и двигательных нервных волокон дистального отдела нижних конечностей. Основные проявления нейропатии у детей: болевой синдром, парестезия, снижение сухожильных рефлексов. Реже отмечают нарушение тактильной, температурной, болевой и вибрационной чувствительности.

Ограничение подвижности суставов и тугоподвижность кистей и пальцев часто наблюдают у детей с СД 1-го типа; их связывают с развитием ангиопатий при плохом метаболическом контроле.

Липоидный некробиоз — округлые участки поражения кожи розового цвета с неизвестной этиологией. У детей встречается редко.

Основной способ профилактики и одновременно лечения хронических осложнений СД — достижение и поддержание компенсации метаболических нарушений при постоянном гликемическом контроле.

ДИАГНОСТИКА

Практически у всех детей с впервые выявленным заболеванием существуют те или иные клинические симптомы. Гипергликемия и глюкозурия подтверждают диагноз СД. Диагностически значим уровень глюкозы в плазме венозной крови выше 11,1 ммоль/л. Кроме того, у большинства детей при установлении диагноза отмечают кетонурию. Иногда у ребёнка выявляют повышение концентрации глюкозы свыше 8 ммоль/л при отсутствии симптомов заболевания. Если постпрандиальный уровень глюкозы (через два часа после еды) неоднократно выше 11,0 ммол/л, диагноз СД не вызывает сомнений и не требует проведения дополнительных исследований. Убедительный критерий для подтверждения диагноза СД 1-го типа — аутоантитела к островковым клеткам (ICA) и к белку островковых клеткок — глутаматдекарбоксилазе в сыворотке крови.

Для диагностики доманифестных стадий заболевания применяют стандартный глюкозотолерантный тест. Толерантность к глюкозе нарушена, если её уровень в цельной капиллярной крови через 2 ч после пероральной нагрузки глюкозой (1,75 г/кг массы тела) находится в пределах 7,8–11,1 ммоль/л. В этом случае диагноз СД 1-го типа может быть подтверждён обнаружением аутоантител в сыворотке крови.

Несмотря на то, что симптомы заболевания хорошо известны, нередко СД 1 диагностируют поздно. Состояние детей раннего возраста сложно оценить как родителям, так и врачу, а кетоацидоз у маленьких детей может развиться значительно быстрее, чем у детей старшего возраста. Боли в животе у детей старшего возраста могут быть ошибочно расценены как проявление острого аппендицита. Частое и глубокое дыхание, наблюдаемое при кетоацидозе, может быть ошибочно расценено как пневмония, а полиурия — как проявление инфекции мочевыводящих путей. Определяющими для постановки диагноза в данном случае являются гипергликемия и глюкозурия.

Диагностические критерии диабетического кетоацидоза:

- кетоз — гипергликемия 11,1–20 ммоль/л; глюкозурия, кетонурия; pH крови не ниже 7,3; BE до −10;
- прекома — гипергликемия 20–40 ммоль/л; глюкозурия, кетонурия; pH крови 7,3–7,1; BE −10...−20; K^+, Na^+ эритроцитов снижены; гемоглобин и гематокрит повышены;
- кома — гипергликемия 20–40 ммоль/л; глюкозурия, кетонурия; pH крови ниже 7,1; BE ниже −20; K и Na эритроцитов и сыворотки крови снижены, мочевина в крови повышена; гемоглобин и гематокрит повышены, осмоляльность сыворотки 310–320 мосм/л.

Особенности сахарного диабета у детей раннего возраста

Начало стойкого СД 1 у детей в возрасте до 6 мес почти не встречается. У новорождённых иногда наблюдают синдром преходящего (транзиторного) СД 1, который начинается с первых недель жизни, и через несколько месяцев наступает спонтанное выздоровление. Чаще он бывает у детей с малой массой и характеризуется гипергликемией и глюкозурией, приводящих к умеренной дегидратации и иногда к обменному ацидозу. Предполагают, что при этом снижена реакция инсулина на глюкозу, уровень инсулина в плазме крови нормальный. Лечат транзиторный диабет инсулином, который отменяют, как правило, через 2 мес при повторных гипогликемиях.

Редкие случаи врождённого диабета обусловлены генетическим дефектом инсулина. Дефект заключается в нарушении последовательности аминокислот лейцин-фенилаланин в 25-й позиции.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику следует проводить с несахарным диабетом, сопровождающимся нормогликемией, аглюкозурией и низкой относительной плотностью мочи, неврогенной полидипсией и полиурией, ацетонемическими рвотами у детей с нервно-артритическим диатезом.

ЛЕЧЕНИЕ

Основная задача состоит в достижении и поддержании стойкой компенсации заболевания, и это возможно только при использовании комплекса мероприятий:

- ✧ диета;
- ✧ инсулинотерапия;
- ✧ обучение больного и самоконтроль;
- ✧ дозированные физические нагрузки;
- ✧ профилактика и лечение поздних осложнений.

Диета должна быть физиологической и сбалансированной по белкам, жирам и углеводам, чтобы обеспечить нормальные темпы роста и развития. Особенности диеты — исключение легкоусвояемых углеводов (сахар, мёд, пшеничная мука, белые крупы). Необходимые условия:

- ✧ использование продуктов, содержащих достаточное количество пищевых волокон (ржаная мука, пшено, овсяная крупа, гречка, овощи, фрукты), так как пищевые волокна способствуют снижению всасывания глюкозы и липопротеидов общей и низкой плотности в кишечнике;
- ✧ фиксированное по времени и количеству распределение углеводов в течение суток в зависимости от получаемого инсулина;
- ✧ эквивалентная замена продуктов по углеводам в соответствии с индивидуальными потребностями (одну хлебную единицу составляют 10 г углеводов, содержащихся в продукте);
- ✧ уменьшение доли жиров животного происхождения за счёт увеличения полиненасыщенных жиров растительного происхождения.

Оптимальное содержание питательных веществ в дневном рационе: 55% углеводов, 30% жиров, 15% белков. Режим распределения суточной калорийности включает три основных приёма пищи и три дополнительных (так называемые «перекусы»). Основной принцип в стремлении поддержать нормальный уровень глюкозы — согласование количества и времени приёма углеводсодержащих продуктов (хлебных единиц) с дозой вводимого инсулина короткого действия. Суточная потребность в хлебных единицах определяется полом, возрастом, степенью физической активности и пищевыми привычками семьи и колеблется от 9–10 у детей до 3-х лет до 19–21 хлебных единиц у мальчиков 18 лет. Количество инсулина на каждую хлебную единицу определяют, исходя из индивидуальной чувствительности к инсулину, отличий в переваривании различных компонентов пищи. Единственная возможность определить данную потребность — ежедневное изучение постпрандиальной гликемии в зависимости от съеденного количества углеводов.

Инсулинотерапия. Для пациентов с СД 1-го типа не существует альтернативы инсулинотерапии. Наиболее широко используемые в настоящее время инсулины — человеческие рекомбинантные. Широкое распространение в педиатрической практике получили аналоги инсулина (табл. 92-1).

В детском возрасте потребность в инсулине нередко выше, чем у взрослых, что обусловлено большей остротой аутоиммунных процессов, активным ростом ребёнка и высоким уровнем контринсулярных гормонов в период полового созревания. Доза инсулина изменяется в зависимости от возраста и длительности заболевания. В 30–50% случаев в первые месяцы наблюдают частичную ремиссию заболевания. Однако даже при хорошей компенсации углеводного обмена в первый год заболе-

вания (так называемый «медовый период» СД) целесообразно назначение небольших доз инсулина с целью сохранения остаточной инсулиновой секреции на более длительный срок. Ремиссия может продолжаться от 3 мес до 1–2 лет.

Таблица 92-1. Типы инсулинов и продолжительность их действия

Препарат инсулина	Начало действия	Пик действия, ч	Длительность действия, ч
Короткого действия			
Актрапид НМ*	0,5–1 ч	1–3	6–8
Хумулин Р*	0,5–1 ч	1–3	6–8
Инсуман рапид	0,5	1–4	7–9
Средней продолжительности действия			
Протафан НМ*	1–2 ч	4–12	18–24
Хумулин НПХ*	1–2 ч	4–12	17–22
Инсуман базал*	1ч	3–4	11–20
Аналоги инсулина короткого действия			
Инсулин лизпро (Хумалог*)	0–15 мин	1	3,5–4
Инсулин аспарт (НовоРапид*)	0–15 мин	1–3	3–5
Аналоги инсулина продолжительного действия			
Инсулин гларгин (Лантус*)	1 ч	Нет	24–29
Инсулин детемир (Левемир*)	1 ч	Нет	До 24

Через 5 лет от начала диабета у большинства больных β-клетки полностью прекращают функционировать. Схемы инсулинотерапии предусматривают использование в течение суток препаратов продлённого действия (базальный инсулин) в сочетании с препаратами короткого действия (инсулин, имитирующий посталиментарную секрецию). Соотношение пролонгированного и короткого инсулина подбирают индивидуально в соответствии с показателями уровня глюкозы в плазме крови в течение суток.

Основные режимы инсулинотерапии.

- 2 инъекции инсулина в день: перед завтраком $^2/_3$ суточной дозы и перед ужином $^1/_3$ суточной дозы — сочетание инсулина короткого действия и инсулина средней продолжительности действия. Причём, $^1/_3$ дозы каждой инъекции инсулина должен составлять инсулин короткого действия, а $^2/_3$ — инсулин средней продолжительности действия.
- 3 инъекции инсулина в течение дня — комбинация инсулина короткого действия и инсулина средней продолжительности действия перед завтраком (40–50% суточной дозы), инъекция инсулина короткого действия перед ужином (10–15% суточной дозы) и инъекция инсулина средней продолжительности действия перед сном (40 % суточной дозы).
- Базис-болюсная инсулинотерапия — 1–2 инъекции инсулина средней продолжительности действия либо аналоги инсулина продолжительного действия перед завтраком и перед сном (30–40% суточной дозы) и инъекции инсулина короткого действия перед основными приёмами пищи в соответствии с показателями сахара крови и планируемой едой.
- Введение инсулина с помощью системы непрерывного подкожного введения («инсулиновой помпы»). В «помпе» используются инсулиновые аналоги ультракороткого действия. В соответствии с заданной программой вводится базальный инсулин с определённой скоростью через подключенный подкожно катетер. «Пищевой» инсулин вводится непосредственно перед приёмом пищи путём изменения скорости его введения. Доза подбирается индивидуально. Катетер меняется в среднем 1 раз в три дня.

Осложнение инсулинотерапии — гипогликемия — снижение уровня глюкозы в крови ниже 3 ммоль/л, развивающаяся при введении избыточной дозы инсулина, либо при сниженном поступлении глюкозы в организм, а также при повышенном расходе глюкозы во время физических нагрузок. Гипогликемия возникает внезапно или в течение нескольких минут. Первые симптомы гипогликемии обусловлены активацией симпатоадреналовой системы в ответ на снижение уровня глюкозы в крови — тремор конечностей, тахикардия, появление холодного пота, слабость, чувство голода, боли в животе. Затем из-за уменьшения содержания глюкозы в спинномозговой жидкости появляются немотивированный плач, агрессивность, возбуждение, сменяющееся сонливостью, афазия, локальные или общие тонико-клонические судороги, потеря сознания.

Если ребёнок в сознании, необходимо напоить его сладким чаем или дать любой продукт, содержащий углеводы. При тяжёлой гипогликемии с потерей сознания показана внутримышечная инъекция глюкагона (Глюкаген ГипоКит, 1 мг). Если масса пациента менее 25 кг, доза вводимого глюкагена составляет 0,5 мг. При массе пациента более 25 кг доза глюкагена составляет 1 мг. В случае сохраняющейся гипогликемии внутривенно вводят раствор глюкозы.

Самоконтроль. Проведение самоконтроля означает не только определение содержания сахара в крови с помощью индивидуального глюкометра, но и коррекцию дозы инсулина в зависимости от уровня гликемии, изменения в питании, физических нагрузках. Обучение принципам самоконтроля больных и их родителей проводят в школах «Диабет» по специально разработанным обучающим программам.

Контроль компенсации заболевания осуществляют с помощью определения гликозилированного гемоглобина — фракции гемоглобина, уровень которой отражает суммарное содержание глюкозы в крови в течение последних 6 нед. Критерий хорошей компенсации СД 1 — цифры гликозилированного гемоглобина 7–8%. Целевое значение для детей и подростков — 7,6%.

Определение кетоновых тел в моче очень важно и обязательно при сопутствующих заболеваниях или наличии постоянной гипергликемии.

Лечение диабетического кетоацидоза

- Больному с I и II стадиями диабетического кетоацидоза до начала инфузионной терапии (а при III стадии после улучшения состояния) делают очистительную клизму.
- Регидратационную терапию вне зависимости от стадии диабетического кетоацидоза начинают с внутривенного введения 0,9% натрия хлорида, при гликемии ниже 14 ммоль/л вводят 5% раствор глюкозы с инсулином (на 5 г сухого вещества глюкозы — 1 ЕД инсулина).
- Коррекция уровня калия в крови необходима со второго часа лечения инсулином. Начальная доза 7,5% KCl — 0,3 мл/(кг×ч). В последующем необходимо поддерживать уровень калия в крови в пределах 4–5 ммоль/л. Введение препаратов калия прекращают при содержании его в сыворотке крови выше 6 ммоль/л.
- Объём инфузионных растворов рассчитывают с учётом физиологической потребности, тяжести дегидратации и патологических потерь. Из-за риска перегрузки объёмом и возникновения отёка головного мозга жидкость следует вводить осторожно: 1-й час — 20 мл/кг, 2-й час — 10 мл/кг, 3-й час и далее — 5 мл/кг. Максимальное количество жидкости, вводимое в течение первых 24 ч, не должно превышать 4 л/м^2 поверхности тела.
- Малые дозы короткодействующего инсулина следует вводить внутривенно в виде постоянной инфузии. Инсулин нельзя смешивать с вводимыми жидкостями, а нужно вводить отдельно со скоростью 0,1 ед/(кг×ч). Цель: снижe-

ние уровня глюкозы не больше чем на 4–5 ммоль/л в час, поскольку более быстрое снижение влечёт за собой развитие отёка головного мозга.

- Коррекцию метаболического ацидоза 4% раствором натрия гидрокарбоната проводят не ранее 4 ч от начала терапии при сохраняющейся pH крови ниже 7,1.
- Необходимость симптоматической терапии определяется индивидуально.

ПРОГНОЗ

В настоящее время излечение больного СД типа 1 невозможно. Прогноз для жизни и трудоспособности зависит от степени и длительности компенсации нарушенного углеводного обмена. Достижение и поддержание показателя HbA1c менее 7,6% определяет профилактику развития осложнений, следовательно, благоприятный прогноз для жизни и трудоспособности.

Сахарный диабет 2-го типа у детей и подростков

До недавнего времени СД 2-го типа считали уделом взрослого населения. Сегодня существуют многочисленные публикации, свидетельствующие об увеличении частоты заболевания в детском и подростковом возрасте в несколько раз. Это связывают с такими факторами, как ожирение, гиподинамия и наследственность. При этом наблюдают гипергликемию выше 7 ммоль/л натощак либо постпрандиальную гипергликемию. Наличие хронической гипергликемии подтверждается высоким (выше 6,1%) уровнем гликозилированного гемоглобина.

Редкий подтип СД 2-го типа у детей — MODY (*maturity onset diabetes of youth*) — заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования и генетическими дефектами в секреции инсулина либо чувствительности инсулиновых рецепторов. Для MODY характерны следующие признаки: начало до 21 года, наличие родственников с СД типа 2 в трёх поколениях, нормализация базальной гипергликемии без инсулина в течение, как минимум, 2 лет, отсутствие аутоантител к антигенам β-клеток.

Глава 93

Ожирение

Глава 94

Заболевания щитовидной железы

Гипотиреоз

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Гипотиреоз — клинический синдром, обусловленный сниженной продукцией тиреоидных гормонов или отсутствием чувствительности к ним в тканях.

КОД ПО МКБ-10

E00 Синдром врождённой йодной недостаточности.
E01.0 Диффузный (эндемический) зоб, связанный с йодной недостаточностью.
E01.1 Многоузловой (эндемический) зоб, связанный с йодной недостаточностью.
E01.2 Зоб (эндемический), связанный с йодной недостаточностью, неуточнённый.
E01.8 Другие болезни щитовидной железы, связанные с йодной недостаточностью, и сходные состояния.
E02 Субклинический гипотиреоз вследствие йодной недостаточности.
E03.0 Врождённый гипотиреоз с диффузным зобом.
E03.1 Врождённый гипотиреоз без зоба.
E03.2 Гипотиреоз, вызванный медикаментами и другими экзогенными веществами.
E03.3 Постинфекционный гипотиреоз.
E03.5 Микседематозная кома.
E03.8 Другие уточнённые гипотиреозы.
E03.9 Гипотиреоз неуточнённый.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Выделяют врождённый и приобретённый гипотиреоз; по уровню нарушения регуляторных механизмов различают первичный (патология самой щитовидной железы), вторичный (гипофизарные нарушения) и третичный (гипоталамические нарушения). Выделяют также периферическую форму гипотиреоза, связанную с нарушением метаболизма тиреоидных гормонов в тканях или резистентностью тканей к ним.

Врождённый первичный гипотиреоз

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Врождённый первичный гипотиреоз встречается с частотой 1 на 3500–4000 новорождённых.

СКРИНИНГ

Скрининг новорождённых на врождённый гипотиреоз основан на определении содержания ТТГ в крови ребёнка. На 4–5-й день жизни в родильном доме, а у недоношенных детей на 7–14-й день определяют уровень ТТГ в капле крови, нанесённой на специальную бумагу с последующей экстракцией сыворотки. При концентрации ТТГ выше 20 мкЕД/мл необходимо исследование содержания ТТГ в сыворотке венозной крови.

ЭТИОЛОГИЯ

В 75–90% случаев врождённый гипотиреоз возникает в результате порока развития щитовидной железы — гипо- или аплазии. Часто гипоплазия сочетается с эктопией щитовидной железы в корень языка или трахею. Порок развития щитовидной железы формируется на 4–9-й нед внутриутробного развития вследствие: вирусных заболеваний матери, аутоиммунных заболеваний щитовидной железы у матери, радиации (например, введение радиоактивного йода беременной при медицинских исследованиях), токсического действия лекарств и химических веществ.

В 10–25% случаев к врождённому гипотиреозу приводят генетически детерминированные нарушения синтеза гормонов, а также наследственные дефекты рецепторов к трийодтиронину (T_3), тироксину (T_4) или ТТГ.

Причины первичного гипотиреоза

I. Первичный гипотиреоз.
- Дисгенезия щитовидной железы.
- Аплазия щитовидной железы.
- Гипоплазия щитовидной железы.
- Эктопическая щитовидная железа.
- Нарушение синтеза, секреции или периферического метаболизма тиреоидных гормонов.
- Лечение матери радиоактивным йодом.
- Нефротический синдром.

II. Транзиторный первичный гипотиреоз.
- Применение антитиреоидных препаратов для лечения тиреотоксикоза у матери.
- Дефицит йода у матери.
- Воздействие избытка йода на плод или новорождённого.
- Трансплацентарный перенос материнских тиреоблокирующих антител.

III. Вторичный гипотиреоз.
- Пороки развития головного мозга и черепа.
- Разрыв ножки гипофиза при родовой травме или асфиксии.
- Врождённая аплазия гипофиза.

IV. Преходящий вторичный гипотиреоз.

ПАТОГЕНЕЗ

Снижение содержания тиреоидных гормонов в организме приводит к ослаблению их биологических эффектов, что проявляется нарушением роста и дифференцировки клеток и тканей. В первую очередь эти нарушения касаются нервной

системы: уменьшается количество нейронов, нарушается миелинизация нервных волокон и дифференцировка клеток головного мозга. Замедление анаболических процессов, образования энергии проявляются в нарушении энхондрального окостенения, дифференцировки скелета, снижении активности кроветворения. Снижается также активность некоторых ферментов печени, почек, ЖКТ. Замедляется липолиз, нарушается метаболизм мукополисахаридов, накапливается муцин, что приводит к появлению отёков.

Ранняя диагностика заболевания — основной фактор, определяющий прогноз для физического и интеллектуального развития ребёнка, так как при позднем начале лечения изменения в органах и тканях почти необратимы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Наиболее ранние симптомы врождённого гипотиреоза не патогномоничны для данного заболевания, лишь совокупность постепенно появляющихся признаков создает полную клиническую картину. Дети чаще рождаются с большой массой тела, возможна асфиксия. Выражена затянувшаяся (дольше 10 дней) желтуха. Снижена двигательная активность, иногда отмечают трудности при вскармливании. Возникают дыхательные нарушения в виде апноэ, шумного дыхания. У детей выявляют затруднённое носовое дыхание, связанное с появлением муцинозных отёков, запоры, вздутие живота, брадикардию, снижение температуры тела. Возможно развитие анемии, устойчивой к лечению препаратами железа.

Выраженная клиническая картина развивается к 3–6 мес. Значительно замедлен рост ребёнка и его нервно-психическое развитие. Формируется диспропорциональное телосложение — конечности становятся относительно короткими в связи с отсутствием роста костей в длину, кисти рук широкими с короткими пальцами. Долго остаются открытыми роднички. Появляются муцинозные отёки на веках, утолщаются губы, ноздри, язык. Кожные покровы становятся сухими, бледными, появляется лёгкая желтуха, обусловленная каротинемией. Из-за снижения липолиза и муцинозных отёков у детей с очень плохим аппетитом не развивается гипотрофия. Границы сердца умеренно расширены, тоны глухие, брадикардия. Живот вздут, нередки пупочная грыжа, запоры. Щитовидная железа не определяется в большинстве случаев (порок развития) либо, наоборот, может быть увеличена (при наследственных нарушениях синтеза тиреоидных гормонов).

ДИАГНОСТИКА

Критерий врождённого гипотиреоза — уровень ТТГ в сыворотке крови выше 20 мкЕД/мл. План обследования больного должен включать:

- ✧ определение содержания свободного тироксина в сыворотке крови;
- ✧ клинический анализ крови — при гипотиреозе выявляют нормохромную анемию;
- ✧ биохимический анализ крови — гиперхолестеринемия и повышенное содержание в крови липопротеидов характерно для детей старше 3 мес;
- ✧ ЭКГ — изменения в виде брадикардии и снижения вольтажа зубцов;
- ✧ рентгенологическое исследование лучезапястных суставов — задержка темпов окостенения выявляется только после 3–4 мес.

Для верификации порока развития щитовидной железы проводят УЗИ.

Дифференциальная диагностика

В раннем детском возрасте дифференциальную диагностику следует проводить с рахитом, синдромом Дауна, родовой травмой, желтухой различного генеза, анемиями. У более старших детей необходимо исключать заболевания, сопровождающиеся задержкой роста (хондродисплазии, гипофизарный нанизм), мукополисахаридоз, болезнь Гиршпрунга, врождённую дисплазию тазобедренных суставов, пороки сердца.

ЛЕЧЕНИЕ

Основной метод лечения — пожизненная заместительная терапия тиреоидными препаратами с регулярным контролем дозы. Препарат выбора — синтетический левотироксин натрия (депонируется и превращается в активный T_3). После однократного утреннего приёма левотироксина натрия физиологический уровень его сохраняется в течение суток. Подбор оптимальной дозы строго индивидуален и зависит от степени тиреоидной недостаточности. Начальная доза составляет 10–15 мкг в сутки. В последующем дозу еженедельно увеличивают до необходимой. Показателями адекватности дозы служат отсутствие симптомов гипо- или гипертиреоза, нормальный уровень ТТГ. В комплекс лечебных мероприятий можно включать витамины.

ПРОГНОЗ

При своевременно начатой (1-й месяц жизни) и последующей адекватной заместительной терапии под контролем уровня ТТГ в сыворотке крови прогноз для физического и умственного развития благоприятный. При запоздалой диагностике — после 4–6 месяцев жизни — прогноз сомнительный, при полноценной заместительной терапии достигаются физиологические темпы физического развития, но сохраняется отставание в формировании интеллекта.

Приобретённый гипотиреоз

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Первичный приобретённый гипотиреоз развивается вследствие эндемической йодной недостаточности, аутоиммунного тиреоидита, операции на щитовидной железе, воспалительных и опухолевых заболеваний щитовидной железы, неконтролируемой терапии тиреостатическими препаратами при тиреотоксикозе.

Вторичный приобретённый гипотиреоз может быть следствием различных повреждений гипофиза при родовой травме, воспалительных и травматических повреждениях головного мозга, оперативной и лучевой гипофизэктомии.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления зависят от возраста ребёнка к началу заболевания и степени нарушения функции. Чем старше ребёнок, тем меньше гипотиреоз отражается на росте и интеллектуальном развитии. Вместе с тем сухость кожи, запоры, брадикардия, снижение интеллектуальной активности, замедление или прекращение роста требуют обследования ребёнка с обязательным определением содержания в сыворотке крови T_3, T_4 и ТТГ. Постоянным симптомом тяжёлой формы гипотиреоза является своеобразный слизистый отек кожи, наиболее часто локализованный в области лба, век, губ, щёк. Из-за отёка век глазная щель становится узкой, черты лица сглаживаются, мимика становится скудной. Вследствие задержки воды в организме увеличивается масса тела.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливают при определении сниженных уровней тироксина и трийодтиронина в сыворотке крови. Уровень ТТГ повышен при первичном гипотиреозе и снижен при церебральном гипотиреозе. Вспомогательное значение в диагностике имеют гиперхолестеринемия, брадикардия, задержка костного возраста по данным рентгенограммы лучезапястных суставов.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз проводят со всеми заболеваниями, сопровождающимися задержкой роста.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение приобретённого гипотиреоза (вне зависимости от причины, вызвавшей его) осуществляется левотироксином натрия. Начальная доза препарата составляет 25 мкг в сутки, препарат принимают однократно в день утром натощак. В последующем дозу увеличивают еженедельно на 25 мкг до максимально переносимой под контролем содержания гормонов в сыворотке крови. В среднем суточная доза колеблется от 50 до 150 мкг в зависимости от потребности.

ПРОГНОЗ

Прогноз при лёгких приобретённых формах гипотиреоза, проявившихся в дошкольном и школьном возрасте, вполне благоприятный. Своевременная диагностика и адекватная заместительная терапия нивелируют клиническую симптоматику заболевания и определяют нормальные показатели физического развития.

Диффузный токсический зоб

СИНОНИМЫ

Болезнь Грейвса.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Диффузный токсический зоб — органоспецифическое аутоиммунное заболевание, при котором вырабатываются тиреостимулирующие антитела.

КОД ПО МКБ-10

E05.0 Тиреотоксикоз с диффузным зобом.

ЭТИОЛОГИЯ

Тиреостимулирующие антитела связываются с рецепторами к ТТГ на тиреоцитах, при этом активируется процесс, в норме запускаемый ТТГ, — синтез тиреоидных гормонов. Начинается автономная деятельность щитовидной железы, не поддающаяся центральной регуляции.

Заболевание считают генетически детерминированным. Известно, что выработка тиреостимулирующих антител обусловлена антигенспецифическим дефектом клеточной супрессии. Провоцирующим фактором к образованию тиреостимулирующих иммуноглобулинов может служить инфекционное заболевание или стресс. При этом у большинства больных обнаруживают длительно действующий стимулятор щитовидной железы.

ПАТОГЕНЕЗ

Избыток тиреоидных гормонов приводит к разобщению дыхания и фосфорилирования в клетке, повышаются теплопродукция, скорость утилизации глюкозы, активируются глюконеогенез и липолиз. Усиливаются катаболические процессы, развиваются дистрофия миокарда, печени, мышечной ткани. Развивается относительная недостаточность глюкокортикоидов, половых гормонов.

В развитии заболевания выделяют три стадии.

- I. Доклиническая стадия. В организме накапливаются антитела, клинические симптомы отсутствуют.
- II. Эутиреоидная стадия. Прогрессивно нарастает гиперплазия щитовидной железы, тиреоидные гормоны в крови не превышают нормальных величин.
- III. Гипертиреоидная стадия сопровождается морфологически лимфоцитарной инфильтрацией щитовидной железы, иммунологическими реакциями, цитолизом. Появляются клинические симптомы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Выделяют три группы симптомов:

- ✧ местные симптомы — зоб;
- ✧ симптомы, связанные с гиперпродукцией тиреоидных гормонов;
- ✧ симптомы, обусловленные сопутствующими аутоиммунными заболеваниями.

Щитовидная железа значительно увеличена, как правило, увеличение заметно при осмотре. При пальпации определяется плотная консистенция, над железой выслушиваются сосудистые шумы.

Симптомы, обусловленные тиреотоксикозом, нарастают постепенно в течение нескольких месяцев. Ребёнок становится плаксивым, эмоционально неустойчивым, раздражительным, нарушается сон. При осмотре обращает на себя внимание гладкая бархатистая кожа, бывает пигментация, особенно в области век. Повышена потливость, часто отмечается мышечная слабость. Аппетит повышен, но при этом ребёнок прогрессивно худеет. Появляются тремор пальцев рук, повышенная двигательная активность. Характерны тахикардия в покое и повышение пульсового АД. Отмечают частый стул, иногда выявляют гепатомегалию. У девочек встречается аменорея.

Симпатикотония провоцирует появление глазных симптомов: симптом Грефе — обнажение участка склеры над радужной оболочкой при взгляде вниз, симптом Мёбиуса — слабость конвергенции глазных яблок, симптом фон Штелльвага — редкое мигание, симптом Дальримпля — широко раскрытые глазные щели и др.

Тиреотоксикоз в зависимости от выраженности тахикардии делят на три степени:

I степень — ЧСС повышена не более чем на 20%;

II степень — ЧСС повышена не более чем на 50%;

III степень — ЧСС повышена более чем на 50%.

Сопутствующие тиреотоксикозу аутоиммунные заболевания включают эндокринную офтальмопатию, претибиальную микседему, СД, ювенильный полиартрит. Эндокринную офтальмопатию чаще других наблюдают при диффузном токсическом зобе. Она обусловлена образованием антител к мембране глазодвигательных мышц и их лимфоцитарной инфильтрацией, которая распространяется и на ретробульбарную клетчатку. При этом возникают отёк, гиперпигментация век, *экзофтальм*.

ОСЛОЖНЕНИЯ

При отсутствии лечения у больного может развиться тиреотоксический криз. При этом повышается температура, возникают двигательное беспокойство либо апатия, рвота, признаки острой сердечной недостаточности, кома.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основана на клинических данных и определении содержания тиреоидных гормонов в крови. При этом отмечают следующие изменения:

- ✧ T_3 и T_4 в сыворотке крови повышены, а ТТГ снижен — у 70% больных;
- ✧ T_3 повышен, T_4 нормальный, ТТГ снижен — у 30% больных;
- ✧ антитела к рецепторам ТТГ в сыворотке крови;
- ✧ содержание холестерина и β-липопротеидов в сыворотке крови снижено;
- ✧ относительный лимфоцитоз в клиническом анализе крови;
- ✧ повышено содержание ионизированного кальция в сыворотке крови;
- ✧ ЭКГ — тахикардия, увеличение вольтажа зубцов.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику следует проводить с вегетососудистой дистонией, при которой тахикардия и эмоциональное возбуждение носят непостоянный характер.

Гипертиреоз также может развиваться при других заболеваниях щитовидной железы. К ним относятся — острый гнойный и подострый тиреоидиты, аутоиммунный тиреоидит, функционально активные узлы щитовидной железы.

ЛЕЧЕНИЕ

Цель лечения заключается в устранении проявлений гипретиреоза и нормализации уровней тиреоидных гормонов. Применяют медикаментозный и хирургический способы лечения. Начальная терапия основана на применении препаратов, обладающих тиреостатическим эффектом. Тиамазол назначают в течение 1,5–2,5 года. Стартовая доза тиамазола составляет 0,5–0,7 мг/кг в сутки в зависимости от тяжести тиреотоксикоза в три приёма. Каждые 10–14 дней дозу снижают до поддерживающей. Поддерживающая доза составляет 50% начальной. У большинства больных торможение секреции тироксина тиамазолом приводит к гипотиреозу и повышению уровня в крови ТТГ. В связи с этим через 6–8 нед от начала лечения приём тиреостатиков желательно комбинировать с назначением левотироксина натрия для поддержания эутиреоза и предотвращения зобогенного эффекта ТТГ.

При непереносимости тиреостатиков, неэффективности консервативного лечения, при наличии узлов в щитовидной железе показана субтотальная струмэктомия.

ПРОГНОЗ

После медикаментозного лечения длительностью более 1,5 года ремиссия наступает у 50% больных. У половины больных с ремиссией тиреотоксикоз рецидивирует. Доказательством достижения ремиссии служит исчезновение тиреостимулирующих аутоантител в крови. Индивидуальный прогноз у больных с диффузным токсическим зобом зависит от тяжести аутоиммунного поражения щитовидной железы и не зависит от применяемого антитиреоидного средства. Комбинированное лечение тиамазолом и левотироксином в течение длительного времени и продолжение терапии левотироксином после отмены тионамидов уменьшает вероятность рецидива тиреотоксикоза.

Диффузный нетоксический зоб

Зоб — видимое увеличение щитовидной железы. Зоб возникает при разных заболеваниях щитовидной железы и может сопровождаться клиническими проявлениями гипотиреоза или тиреотоксикоза, нередко симптомы дисфункции щитовидной железы отсутствуют (эутиреоз). Наличие зоба само по себе не позволяет установить причину заболевания. У большинства детей с зобом имеется эутиреоз. Частота зоба у детей составляет 4–5% и увеличивается с возрастом. Вместе с тем, частота эутиреоидного зоба у школьников является показателем йодного обеспечения населения.

КОД ПО МКБ-10

E01.0 Диффузный (эндемический) зоб, связанный с йодной недостаточностью.
E01.2 Зоб (эндемический), связанный с йодной недостаточностью, неуточнённый.
E04.0 Нетоксический диффузный зоб.
E04.1 Нетоксический одноузловой зоб.
E04.2 Нетоксический многоузловой зоб.
E04.8 Другие уточнённые формы нетоксического зоба.
E04.9 Нетоксический зоб неуточнённый.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Выделяют следующие формы зоба.

I. Приобретённый нетоксический зоб.
- Ювенильное увеличение щитовидной железы (зоб связан с увеличением потребности в йоде в пубертатном периоде).
- Вызванный йодом.
- Идиопатический (спорадический).

II. Врождённый нетоксический зоб.
III. Эндемический зоб.
IV. Зоб при тиреоидите (остром, подостром и хроническом).
V. Диффузный токсический зоб.
VI. Опухоли щитовидной железы.
- Доброкачественные.
- Злокачественные.

Иногда эутиреоидным зобом ошибочно называют субклинические формы гипо- или гипертиреоидного зоба. В связи с этим эутиреоидный зоб — показание к углублённому обследованию с целью уточнения диагноза.

Классификация размеров зоба

Традиционный метод определения размеров щитовидной железы — пальпация. С 1994 г. в мире по рекомендации ВОЗ применяют доступную врачам всех специальностей классификацию размеров щитовидной железы, международный характер которой позволяет сравнивать данные из различных стран:
- ✧ степень 0 — зоба нет;
- ✧ степень I — зоб не виден, но пальпируется, при этом размеры его долей больше дистальной фаланги большого пальца руки обследуемого;
- ✧ степень II — зоб пальпируется и виден на глаз.

ДИАГНОСТИКА

Для точного определения размеров щитовидной железы показано проведение УЗИ. Для клинической диагностики увеличения щитовидной железы совершенно нет необходимости проводить УЗИ при всяком подозрении на наличие зоба. В большинстве случаев для оценки размеров щитовидной железы вполне достаточно пальпаторного исследования. Проведение УЗИ показано при очаговых образованиях в щитовидной железе, а также в тех случаях, когда пальпаторное определение размеров щитовидной железы не позволяет дать надёжных результатов.

Ювенильное увеличение щитовидной железы

Ювенильное увеличение щитовидной железы (ювенильная струма) не связано с очагами зобной эндемии и встречается у детей в период усиленного роста и полового созревания. В основе этого состояния лежит несоответствие между потребностями организма в тиреоидных гормонах и их выработкой щитовидной железой. Обычно увеличение выражается в умеренной диффузной гиперплазии. Клинические симптомы неспецифичны и обусловлены, главным образом, свойственной пубертатному возрасту нервно-вегетативной лабильностью. У большинства детей с ювенильной струмой при клиническом и гормональном обследовании выявляют эутиреоз.

Эндемический зоб

Самое распространённое проявление йодной недостаточности — зоб. Формирование зоба — компенсаторная реакция, направленная на поддержание гомеостаза тиреоидных гормонов в организме.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

По данным исследований, распространённость эндемического зоба у детей и подростков в центральной части России составляет 15–25%, а по отдельным регионам до 40%. Фактическое среднее потребление йода жителем России (по данным скрининга 1997 г.) составляет лишь 40–60 мкг в день при суточной потребности 100–200 мкг.

ПРОФИЛАКТИКА

Выделяют три способа профилактики эндемического зоба.

- Массовая йодная профилактика — профилактика в масштабе популяции, осуществляемая путём внесения йода в продукты питания (применение йодированной соли).
- Групповая йодная профилактика — в масштабе групп повышенного риска по развитию йоддефицитных заболеваний (дети, подростки, беременные и кормящие женщины). Осуществляется путём регулярного длительного приёма препаратов, содержащих физиологические дозы йода (калия йодид[1]): детям до 12 лет — 50–100 мкг/день, подросткам — 100–200 мкг в день, беременным и кормящим матерям — 200 мкг в день.
- Индивидуальная йодная профилактика — профилактика у отдельных лиц путём длительного приёма препаратов, содержащих физиологические дозы йода.

ЛЕЧЕНИЕ

При наличии диффузного увеличения щитовидной железы по данным пальпации или УЗИ после исключения аутоиммунного тиреоидита назначается приём препаратов йода в суточной дозе 200 мкг курсом не менее 6 мес. В дальнейшем переходят на поддерживающие дозы препаратов йода. Если на фоне приёма препаратов йода в течение 6 мес не произошло нормализации размеров щитовидной железы, показано применение левотироксина натрия. После нормализации размеров щитовидной железы по данным УЗИ рекомендуют переход на длительный приём препаратов, содержащих профилактические дозы йода.

ПРОГНОЗ

Течение диффузного нетоксического зоба весьма вариабельно. Возможно сохранение гиперплазии щитовидной железы без нарушения функции в течение многих лет. В ряде случаев возможно развитие гипотиреоза, появление узловых образований. Любое увеличение размеров щитовидной железы определяет необходимость постоянного диспансерного наблюдения. При проведении групповой и массовой профилактики йоддефицитных заболеваний частота зоба значительно сокращается.

Узловой зоб

Узловой зоб у детей диагностируют редко. К числу доброкачественных поражений, проявляющихся в виде единичных узлов в щитовидной железе, принадлежат доброкачественная аденома, лимфоцитарный тиреоидит, киста щитоязычного протока, эктопически расположенная нормальная тиреоидная ткань, агенезия одной из долей щитовидной железы с гипертрофией коллатеральной, тиреоидная киста и абсцесс. Вместе с тем 15% узловых образований являются злокачественными.

[1] Йодбаланс 100®, Йодбаланс 200®. Таблетки, содержащие соответственно 100 мкг или 200 мкг йода. Действующее вещество — калия йодид. По 100 таблеток в упаковке. Произведено Мерк КГаА, Германия для Никомед.

Причины развития рака щитовидной железы остаются неясными. У большинства больных независимо от возраста рак возникает на фоне узлового зоба, при этом в детском возрасте злокачественное перерождение узлового зоба происходит чаще, чем у взрослых.

Рак щитовидной железы у детей наблюдается в возрасте от 6 до 14 лет. Чаще развивается папиллярная карцинома. Второй по частоте формой рака щитовидной железы у детей является фолликулярная карцинома. Опухоль развивается медленно, но метастазы появляются рано. В отличие от взрослых, первыми симптомами заболевания могут быть метастазы в региональных лимфатических узлах. Картина крови мало изменяется даже при длительно текущем заболевании. Функция щитовидной железы чаще не изменяется или бывает гипотиреоз. Менее 10% рака щитовидной железы у детей приходится на долю медуллярной и недифференцированной формы.

ДИАГНОСТИКА

Обнаружение узла в щитовидной железе служит показанием к её сканированию. Большинство злокачественных узлов «холодные» (обладают сниженной способностью концентрировать радионуклидное вещество), но не все «холодные» узлы злокачественные. Ранняя диагностика рака щитовидной железы у детей трудна. Кроме сцинтиграфии и эхографии, при подозрении на малигнизацию показана тонкоигольная аспирационная биопсия. Её считают единственным дооперационным методом, позволяющим оценить структурные изменения и определить цитологические характеристики узла щитовидной железы. МРТ позволяет судить о степени инфильтрации в окружающие ткани. Чаще диагноз ставят только после гистологического исследования удалённого зоба. Маркёром медуллярного рака щитовидной железы является повышение содержания кальцитонина в крови.

ЛЕЧЕНИЕ

При обнаружении (при применении тонкоигольной аспирационнаой биопсии) злокачественных или подозрительных (фолликулярная опухоль) изменений или узла с клинико-анамнестическими признаками злокачественного роста показано оперативное лечение. Показаниями к немедленному оперативному лечению служат твёрдый или быстро растущий узел, признаки поражения трахеи или голосовых связок, увеличение прилежащих лимфатических узлов. Наряду с хирургическим лечением проводят лучевую терапию, лечение радиоактивным йодом, гормональную заместительную терапию левотироксином натрия. При абсолютной уверенности в доброкачественности узла возможно динамическое наблюдение с контролем (тонкоигольная аспирационная биопсия).

ПРОГНОЗ

Прогноз определяется гистологической картиной узлового образования. Доброкачественные узлы имеют благоприятный прогноз. Прогноз для папиллярного рака зависит от размеров опухоли. Десятилетняя выживаемость составляет 80–95%. Фолликулярный рак имеет более агрессивное клиническое течение и чаще метастазирует, что определяет менее благоприятный, чем при папиллярном раке, прогноз. Прогноз для жизни при недифференцированном раке неблагоприятный.

Хронический тиреоидит

К хроническим неспецифическим тиреоидитам относятся аутоиммунный и фиброзный. Фиброзный тиреоидит почти не встречается в детском возрасте. Аутоиммунный тиреоидит — самое частое заболевание щитовидной железы у детей и подростков. Заболевание определяется аутоиммунным механизмом, одна-

ко неизвестен основной иммунологический дефект. Гистологически выявляют лимфоцитарную инфильтрацию, гиперплазию ткани щитовидной железы, затем атрофию тиреоцитов.

СИНОНИМЫ

Лимфоцитарный тиреоидит, зоб Хашимото

КОД ПО МКБ-10

E06 Тиреоидит.
E06.2 Хронический тиреоидит с преходящим тиреотоксикозом.
E06.3 Аутоиммунный тиреоидит.
E06.5 Другой хронический тиреоидит.
E06.9 Тиреоидит неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Чаще болеют девочки после 6 лет, максимальная заболеваемость выявлена у подростков.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Хронический лимфоцитарный тиреоидит — органоспецифическое аутоиммунное заболевание. При этом антитела подавляют секрецию гормонов щитовидной железы и участвуют в разрушении тиреоцитов. В сыворотке выявляются антитела к тиреопероксидазе и тиреоглобулину. Эти антитела блокируют присоединение йода к тиреоглобулину, оказывают токсическое действие на тиреоциты. Обнаружены также аутоантитела, стимулирующие пролиферацию тиреоцитов.

Нарушение присоединения йода к тиреоглобулину приводит к торможению синтеза T_3 и T_4, что, в свою очередь, стимулирует секрецию ТТГ. Повышение уровня ТТГ вызывает компенсаторную гиперплазию щитовидной железы, поэтому у больных в течение многих месяцев или даже лет сохраняется эутиреоидное состояние. Зоб при хроническом лимфоцитарном тиреоидите обусловлен как гиперплазией, так и лимфоцитарной инфильтрацией щитовидной железы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Зоб развивается постепенно. У большинства детей железа увеличена диффузно, твёрдая на ощупь и безболезненная. Примерно в $^1/_3$ случаев отмечают дольчатость железы, которая может «показаться» узловатостью. Как правило, пациенты не предъявляют жалоб, содержание гормонов чаще нормальное, иногда лабораторно выявляется субклинический гипотиреоз (высокий уровень ТТГ при нормальных показателях T_3 и T_4). В отдельных случаях лимфоцитарный тиреоидит может проявляться преходящим тиреотоксикозом (хашитоксикоз).

Клиническое течение аутоиммунного тиреоидита весьма вариабельно. Зоб может спонтанно уменьшиться и исчезнуть, либо в течение многих лет сохраняется гиперплазия щитовидной железы с клиническим и лабораторным эутиреоидным состоянием. Довольно часто спустя месяцы или годы развивается гипотиреоз. Аутоиммунный тиреоидит — самая частая причина незобогенного юношеского гипотиреоза. Аутоиммунный тиреоидит бывает бессимптомным, и многие дети выздоравливают спонтанно.

ДИАГНОСТИКА

Основана на определении сывороточных антител к микросомальным тиреоидным антигенам — повышен титр антител к микросомальной тиреопероксидазе. У большинства больных также выявляют повышенный титр антител к тиреоглобулину. Как дополнительный метод исследования применяют УЗИ щитовидной железы.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику аутоиммунного тиреоидита у детей наиболее часто приходится проводить с ювенильной струмой, диффузным токсическим зобом, подострым тиреоидитом, узловым и смешанным зобом, раком щитовидной железы. **Подострый тиреоидит** развивается после вирусных инфекций, склонен к волнообразному течению, заканчивается полным выздоровлением. **Острый гнойный тиреоидит** в детском возрасте встречается крайне редко, ему обычно предшествует респираторная инфекция или травма. При этом характерны чрезвычайная болезненность железы, отёк, покраснение и ограничение подвижности шеи, дисфагия.

ЛЕЧЕНИЕ

Если у больного присутствуют антитиреоидные аутоантитела на фоне эутиреоидного состояния, лечение левотироксином натрия необязательно, так как препарат не влияет на продолжительность и тяжесть аутоиммунного процесса. Показано определение T_4 и ТТГ в сыворотке крови каждые 6–12 мес. При гипотиреозе *левотироксин натрия* назначают детям в возрасте до 12 лет по 3–4 мкг/кг в сутки, подросткам — по 1–2 мкг/кг в сутки. При скрытом гипотиреозе (концентрация T_4 нормальная, ТТГ — повышена) также рекомендуется назначать левотироксин натрия.

ПРОГНОЗ

Функция щитовидной железы при аутоиммунном тиреоидите может меняться в зависимости от преобладания тиреостимулирующих или тиреоблокирующих аутоантител. Возможно спонтанное выздоровление или, напротив, развитие стойкого гипотиреоза.

Глава 95

Заболевания надпочечников

НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

СИНОНИМЫ

Гипокортицизм.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Надпочечниковая недостаточность — снижение глюкокортикоидной и минералокортикоидной функции надпочечников — одно из самых тяжёлых заболеваний эндокринной системы.

Выделяют острую и хроническую надпочечниковую недостаточность. Различают первичный гипокортицизм, обусловленный непосредственным поражением коркового слоя надпочечников, и вторичный гипокортицизм, связанный с гипофизарным или гипоталамическим дефектом, сопровождающимся дефицитом АКТГ.

КОД ПО МКБ-10

E27.1 Первичная недостаточность коры надпочечников.
E27.3 Медикаментозная недостаточность коры надпочечников.
E27.4 Другая и неуточнённая недостаточность коры надпочечников.

Хроническая надпочечниковая недостаточность

КЛАССИФИКАЦИЯ

I. Первичная недостаточность коры надпочечников (болезнь Аддисона)

- Врождённая.
  - ✧ Врождённая гипоплазия коры надпочечников.
  - ✧ Гипоальдостеронизм.
  - ✧ Адренолейкодистрофия.
  - ✧ Семейный изолированный дефицит глюкокортикоидов.
  - ✧ Синдром Аллгрова.
- Приобретённая.
  - ✧ Аутоиммунный адреналит.
  - ✧ Инфекционный адреналит (туберкулёз, сифилис, микозы).
  - ✧ Амилоидоз.
  - ✧ Метастазы злокачественных опухолей.

II. Вторичная недостаточность коры надпочечников

- Врождённая.

- ✧ Изолированная недостаточность кортикотропина.
- ✧ Гипопитуитаризм.

• Приобретённая.

- ✧ Деструктивное поражение гипофиза (опухоли, кровоизлияние, инфекции, аутоиммунный гипофизит).

III. Третичная недостаточность коры надпочечников

• Врождённая.

- ✧ Изолированная недостаточность кортиколиберина.
- ✧ Множественная недостаточность гипоталамуса.

• Приобретённая.

- ✧ Деструктивное поражение гипоталамуса.

IV. Нарушение рецепции стероидных гормонов

- ✧ Псевдогипоальдостеронизм.
- ✧ Ятрогенная недостаточность коры надпочечников.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Основная причина первичного гипокортицизма — аутоиммунная деструкция коры надпочечников. Появление аутоантител к антигенам клеток надпочечников часто сопровождается продукцией и других органоспецифических аутоантител, что приводит к развитию полиэндокринного синдрома — сочетание хронической надпочечниковой недостаточности с аутоиммунным тиреоидитом, СД, гипопаратиреозом, пернициозной анемией, витилиго, кандидозом. Другая причина первичного поражения надпочечников — туберкулёз, хотя у детей туберкулёзная этиология встречается реже, чем у взрослых. Иногда первичный гипокортицизм может быть обусловлен врождённой гипоплазией коры надпочечников, генетически детерминированным заболеванием с рецессивным типом наследования, сцепленным с Х-хромосомой (встречается только у мальчиков).

Наиболее частая причина вторичного гипокортицизма — деструктивные процессы в гипоталамо-гипофизарной системе (опухоль, травма, инфекция).

Вследствие недостатка глюкокортикоидов, обеспечивающих в здоровом организме активацию глюконеогенеза, уменьшаются запасы гликогена в мышцах и печени, снижается содержание глюкозы в крови и тканях. Снижение поступления глюкозы в ткани приводит к адинамии и мышечной слабости. Недостаток минералокортикоидов вызывает повышение экскреции натрия, хлоридов и воды, что приводит к гипонатриемии, гиперкалиемии, дегидратации и снижению АД. Дефицит надпочечниковых андрогенов, сопровождающий надпочечниковую недостаточность, проявляется задержкой роста и полового развития. При этом снижается интенсивность анаболических процессов в костной и мышечной тканях. Клинические признаки хронической надпочечниковой недостаточности проявляются при разрушении 90% железистых клеток.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Симптомы заболевания обусловлены в первую очередь недостаточностью глюкокортикоидов. Врождённые формы гипокортицизма проявляются с первых месяцев жизни. При аутоиммунном адреналите начало заболевания бывает чаще после 6–7 лет. Характерны отсутствие аппетита, потеря массы тела, снижение АД, астения. Часто отмечают боли в животе, тошноту, беспричинные рвоты.

Гиперпигментация кожных покровов — патогномоничный клинический симптом первичного гипокортицизма. Интенсивно окрашиваются естественные складки кожи, места соприкосновения с одеждой. Гиперпигментация обусловлена избыточной секрецией АКТГ и меланоцитстимулирующего гормона. При вторичном гипокортицизме гиперпигментация отсутствует.

В некоторых случаях развиваются гипогликемические состояния, обусловленные отсутствием контринсулярного действия глюкокортикоидов.

При врождённой хронической надпочечниковой недостаточности признаки заболевания проявляются вскоре после рождения. Характерны быстрая потеря массы тела, гипогликемии, анорексия, срыгивания. Типичны пигментация сосков, белой линии живота, наружных половых органов на фоне бледной кожи.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Без лечения симптомы заболевания быстро нарастают, и развивается криз надпочечниковой недостаточности, характеризующийся симптомами острой надпочечниковой недостаточности. Возникают резкая слабость, падение АД, рвота, жидкий стул, боли в животе. Возможны клонико-тонические судороги и менингеальные симптомы. Нарастают симптомы дегидратации, сердечно-сосудистой недостаточности. При несвоевременном или неполноценном лечении возможен летальный исход.

ДИАГНОСТИКА

Основной диагностический критерий гипокортицизма — снижение содержания кортизола и альдостерона в сыворотке крови. При первичном гипокортицизме низкий уровень кортизола и альдостерона сопровождаются повышением содержания АКТГ и ренина в плазме крови.

Дефицит глюкокортикоидов приводит к гипогликемии. Для минералокортикоидной недостаточности характерны гиперкалиемия и гипонатриемия.

При стёртых формах заболевания проводят стимуляционный тест с АКТГ: после забора крови для определения базального уровня кортизола в 8 ч утра вводят препарат АКТГ пролонгированного действия тетракозактид либо быстрого действия синкорпин®, кортикотропин. Затем повторно определяют уровень кортизола через 12–24 ч после введения тетракозактида либо через 60 мин после кортикотропина. У здоровых детей содержание кортизола после введения АКТГ в 4–6 раз превышает базальный уровень. Отсутствие реакции на стимуляцию свидетельствует о снижении резервов коры надпочечников.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз следует проводить с нейроциркуляторной дистонией по гипотоническому типу, эссенциальной артериальной гипотензией. Сочетание артериальной гипотензии с потерей массы тела может быть при язвенной болезни желудка, нервной анорексии, онкологической патологии. При наличии гиперпигментации дифференциальную диагностику проводят с дерматомиозитом, склеродермией, пигментно-сосочковой дистрофией кожи, отравлением солями тяжелых металлов.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение криза направлено на ликвидацию электролитных нарушений и гипогликемии. Инфузионная терапия включает 0,9% раствор натрия хлорида и 5% раствор глюкозы. Общий объём жидкости рассчитывают исходя из физиологической потребности с учётом потерь.

Одновременно начинают заместительную терапию — предпочтение отдают ГКС с минералокортикоидной активностью, например гидрокортизону. Препарат вводят дробно в течение суток внутримышечно; в тяжёлых случаях водорастворимые препараты гидрокортизона вводят внутривенно. В последующем после купирования криза надпочечниковой недостаточности пациентов переводят на постоянную заместительную терапию таблетированными препаратами (кортеф▲, кортинефф▲). Адекватность лечения оценивают по параметрам физического и полового развития, АД, уровню электролитов в плазме крови, ЭКГ.

ПРОГНОЗ

При адекватной заместительной терапии прогноз для жизни благоприятный. При интеркуррентных заболеваниях, травмах, стрессовых ситуациях существует риск развития криза надпочечниковой недостаточности. В случаях предполагаемого риска следует увеличить ежедневную дозу ГКС в 3–5 раз. При проведении оперативного вмешательства препараты вводят парентерально.

Острая надпочечниковая недостаточность

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Острая надпочечниковая недостаточность — неотложное состояние, возникающее в результате резкого снижения продукции гормонов корой надпочечников, клинически проявляющееся резкой адинамией, сосудистым коллапсом, постепенным затемнением сознания.

ЭТИОЛОГИЯ

Надпочечниковые или аддисонические кризы развиваются чаще у больных с первичным или вторичным поражением коры надпочечников. Развитие острой надпочечниковой недостаточности может быть первым проявлением хронической надпочечниковой недостаточности. Проявления острой недостаточности, развивающиеся у больных без предшествующего хронического процесса в надпочечниках, могут быть результатом тромбоза или эмболии сосудов надпочечников и носит название синдрома Уотерхауса–Фридериксена. Геморрагический инфаркт при этом синдроме возникает на фоне менингококковой, пневмококковой или стрептококковой бактериемии, может также наблюдаться при поражении вирусом полиомиелита. У новорождённых наиболее частой причиной апоплексии надпочечников становится родовая травма, на втором месте — инфекционно-токсические факторы.

ПАТОГЕНЕЗ

При острой надпочечниковой недостаточности из-за отсутствия синтеза глюко- и минералокортикоидов происходит потеря ионов натрия и хлоридов, уменьшение всасывания их в кишечнике, что приводит к дегидратации и вторичному переходу воды из внеклеточного пространства в клетку. В связи с резкой дегидратацией уменьшается объём циркулирующей крови и развивается шок. Концентрация калия в сыворотке крови, в межклеточной жидкости и в клетках повышается и приводит к нарушению сократительной способности миокарда.

При отсутствии глюкокортикоидов развивается гипогликемия, уменьшаются запасы гликогена в печени и мышцах. Характерно снижение фильтрационной и реабсорбционной функций почек.

При синдроме Уотерхауса–Фридериксена развивается бактериальный шок, ведущий с острому сосудистому спазму, некрозам и кровоизлияниям в корковый и мозговой слои надпочечников. Поражения надпочечников могут быть очаговыми и диффузными, некротическими и геморрагическими.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Характеризуется быстро прогрессирующим снижением АД. Отмечают глухие тоны сердца, пульс слабого наполнения, тахикардию, акроцианоз, «мраморность», застойные синюшно-багровые пятна на коже. Снижается диурез до анурии. Схваткообразные боли в животе, рвота, диарея, адинамия, мышечная гипотония. В терминальную стадию возможны судороги и кома.

Время течения острой надпочечниковой недостаточности может быть от нескольких часов до нескольких дней в зависимости от этиологии.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основана на клинической картине, так как острая надпочечниковая недостаточность развивается чрезвычайно быстро. Желательно определение электролитов в плазме крови: характерна гиперкалиемия и гипонатриемия, гипохлоремия. Для проведения оптимальной инфузионной терапии следует определить гематокрит, кислотно-основное состояние, концентрацию глюкозы и гемоглобина в крови.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз проводят с коматозными состояниями различного генеза, острыми хирургическими заболеваниями органов брюшной полости.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение проводят в отделении реанимации. Для коррекции гипогликемии и потери соли вводят натрия хлорид 0,9% и 5% раствор глюкозы — детям до 1 года в соотношении 1:1, детям старше года — физиологический раствор, содержащий 5% глюкозы. Одновременно вводят водорастворимый препарат гидрокортизона внутривенно капельно по 10–15 мг/кг массы тела в сутки. Можно одномоментно ввести половину суточной дозы, затем половину дозы распределить равномерно в течение суток.

Следует помнить, что избыточное введение препаратов, содержащих натрий, в сочетании с высокими дозами минералокортикоидов может способствовать развитию отёка мозга, лёгких, АГ с внутричерепными кровоизлияниями. В связи с этим необходим тщательный контроль АД и концентрации йонов натрия в плазме крови.

Недостаточное введение глюкозы на фоне высоких доз ГКС способствует развитию метаболического ацидоза.

ВРОЖДЁННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

СИНОНИМЫ

Адреногенитальный синдром.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Врождённая дисфункция коры надпочечников включает группу наследственных ферментопатий. В основе каждой из ферментопатий — генетически детерминированный дефект фермента, участвующего в стероидогенезе. Описаны дефекты пяти ферментов, участвующих в синтезе глюко- и минералокортикоидов, при этом формируется тот или иной вариант заболевания. Все формы врождённой дисфункции коры надпочечников наследуются по аутосомно-рецессивному типу.

КОД ПО МКБ-10

E25 Адреногенитальные расстройства.
E25.0 Врождённые адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов.
E25.8 Другие адреногенитальные нарушения.
E25.9 Адреногенитальное нарушение неуточнённое.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В 90% случаев наблюдают дефект 21-гидроксилазы, который может быть обусловлен различными мутациями гена CYP21, кодирующего данный фермент. Описаны десятки мутаций CYP21, приводящих к дефекту P450c21. Встречается также точечная мутация с частичной активностью 21-гидроксилазы. При частичном дефиците этого фермента развивается **простая (вирильная) форма** заболе-

вания. 21-Гидроксилаза участвует в синтезе кортизола и альдостерона и не участвует в синтезе половых стероидов. Нарушение синтеза кортизола стимулирует продукцию АКТГ, что приводит к гиперплазии коры надпочечников. При этом накапливается 17-ОН-прогестерон — предшественник кортизола. Избыток 17-ОН-прогестерона превращается в андрогены. Надпочечниковые андрогены приводят к вирилизации наружных половых органов у плода женского пола — рождается девочка с ложным женским гермафродитизмом. У мальчиков гиперандрогенемия определяет преждевременное появление вторичных половых признаков (синдром преждевременного полового развития).

При значительном дефиците 21-гидроксилазы гиперплазированная кора надпочечников не синтезирует кортизол и альдостерон в необходимых количествах, при этом на фоне гиперандрогенемии развивается синдром потери солей или надпочечниковая недостаточность — **сольтеряющая форма** заболевания.

Неклассическая форма 21-гидроксилазной недостаточности проявляется в пре- и пубертатном возрасте в виде адренархе, умеренного гирсутизма и нарушения менструального цикла у девочек. Умеренная или лёгкая вирилизация при этом является результатом точечной мутации V281L и P30L.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При классической вирильной форме заболевания наружные половые органы девочки сформированы по гетеросексуальному типу — гипертрофирован клитор, большие половые губы напоминают мошонку, вагина и уретра представлены урогенитальным синусом. У новорождённых мальчиков явных нарушений выявить не удаётся. С 2–4 лет у детей обоего пола появляются другие симптомы андрогенизации: формируется подмышечное и лобковое оволосение, развивается скелетная мускулатура, грубеет голос, маскулинизируется фигура, появляются юношеские угри на лице и туловище. У девочек не растут молочные железы, не появляются менструации. При этом ускоряется дифференцировка скелета, и зоны роста закрываются преждевременно, это обусловливает низкорослость.

При сольтеряющей форме 21-гидроксилазной недостаточности, помимо вышеописанных симптомов, у детей с первых дней жизни отмечают признаки надпочечниковой недостаточности. Появляются вначале срыгивания, затем рвоты, возможен жидкий стул. Ребёнок быстро теряет массу тела, развиваются симптомы дегидратации, нарушения микроциркуляции, снижается АД, начинается тахикардия, возможна остановка сердца вследствие гиперкалиемии.

Неклассическая форма заболевания характеризуется ранним появлением вторичного оволосения, ускорением роста и дифференцировки скелета. У девочек пубертатного возраста возможны умеренные признаки гирсутизма, нарушения менструального цикла, формирование вторичного поликистоза яичников.

Недостаточность 11-гидроксилазы в отличие от 21-гидроксилазной недостаточности, помимо симптомов вирилизации и андрогенизации, сопровождается ранним и стойким повышением АД, обусловленным накоплением в крови предшественника альдостерона — дезоксикортикостерона.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторные исследования

- Всем детям с неправильным строением наружных половых органов, в том числе мальчикам с двусторонним брюшным крипторхизмом, показано определение полового хроматина и исследование кариотипа.
- С первых дней жизни в сыворотке крови больного обнаруживают повышенное содержание 17-ОН-прогестерона. Возможно проведение скрининг-теста у новорождённых на 2–5-й день жизни — 17-ОН-прогестерон повышен в несколько раз.

- При синдроме потери солей характерны гиперкалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия.
- Повышается экскреция с мочой 17-кетостероидов (метаболиты андрогенов).

Инструментальные исследования

- Костный возраст по рентгенограмме лучезапястных суставов опережает паспортный.
- При УЗИ у девочек обнаруживают матку и яичники.

Дифференциальная диагностика

У детей первого года жизни дифференциальную диагностику проводят с различными формами ложного мужского гермафродитизма и истинным гермафродитизмом. Опорным моментом в диагностике служат кариотипирование (кариотип 46XX при бисексуальном строении наружных половых органов) и определение 17-ОН-прогестерона в сыворотке крови. Сольтеряющую форму врождённой дисфункции коры надпочечников следует дифференцировать с пилоростенозом, сложности возникают при дифференциальном диагнозе адреногенитального синдрома и пилоростеноза у мальчиков — в этом случае имеют значение гиперкалиемия и высокий уровень 17-ОН-прогестерона при врождённой дисфункции коры надпочечников.

У детей старшего возраста при симптомах гиперандрогенемии следует помнить об андрогенпродуцирующих опухолях надпочечников или гонад.

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозное лечение

Вирильная форма требует постоянной заместительной терапии преднизолоном. Дозу препарата подбирают индивидуально в зависимости от возраста и степени вирилизации и делят на 2–3 приёма. Дозы его распределены равномерно в течение дня. В среднем суточная доза преднизолона составляет 4–10 мг. Такое количество препарата подавляет избыточную продукцию андрогенов, не оказывая побочных действий.

Лечение сольтеряющей формы при кризе надпочечниковой недостаточности проводят так же, как и лечение острой надпочечниковой недостаточности — капельным введением изотонического раствора натрия хлорида и глюкозы, а также парентеральным введением препаратов гидрокортизона (10–15 мг/кг в сутки). Суточное количество гидрокортизона распределяют равномерно. Препарат выбора — водорастворимый гидрокортизон (солу-кортеф®). При стабилизации состояния постепенно инъекции гидрокортизона заменяют таблетками гидрокортизона, при необходимости добавляют минералокортикоид — флудрокортизон (2,5–10,0 мкг в сутки).

Хирургическое лечение

Девочкам в 4–6-летнем возрасте проводят хирургическую коррекцию наружных половых органов.

Критерии эффективности лечения: нормализация темпов роста ребёнка, нормальные показатели АД, электролитов в сыворотке крови. Оптимальная доза ГКС определяется по уровню 17-ОН-прогестерона в сыворотке крови, минералокортикоидов — по содержанию ренина в плазме крови.

ПРОГНОЗ

Прогноз для жизни при своевременной диагностике и правильно проводимого лечения благоприятный. Следует помнить о риске развития острой надпочечниковой недостаточности при травмах, интеркуррентных заболеваниях, стрессовых

ситуациях, оперативных вмешательствах. Для профилактики кризов надпочечниковой недостаточности следует повышать дозу ГКС в 3–5 раз. При неотложных состояниях важно своевременное парентеральное введение гидрокортизона.

ГИПЕРКОРТИЦИЗМ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Гиперкортицизм — синдром, обусловленный постоянно высоким уровнем в крови глюкокортикоидов в результате гиперфункции коры надпочечников.

КОД ПО МКБ-10

E24 Синдром Иценко–Кушинга.
- E24.0 Болезнь Иценко–Кушинга гипофизарного происхождения.
- E24.1 Синдром Нельсона.
- E24.2 Медикаментозный синдром Иценко–Кушинга.
- E24.3 Эктопический АКТГ-синдром.
- E24.8 Другие состояния, характеризующиеся кушингоидным синдромом.
- E24.9 Синдром Иценко–Кушинга неуточнённый.

ЭТИОЛОГИЯ

Причины гиперкортицизма весьма разнообразны.

- Эндогенный гиперкортицизм могут вызвать:
  - ✧ болезнь Иценко–Кушинга — нейроэндокринное заболевание гипоталамуса и (или) гипофиза;
  - ✧ синдром Иценко–Кушинга — заболевание коры надпочечников (кортикостерома доброкачественная или злокачественная, узелковая гиперплазия коры надпочечников);
  - ✧ АКТГ-эктопированный синдром (опухоли бронхов, поджелудочной железы, тимуса, печени, яичников, секретирующие АКТГ или кортикотропин-рилизинг гормон);
  - ✧ гиперальдостеронизм (синдром Конна).
- Экзогенный гиперкортицизм обусловлен длительным введением синтетических ГКС (лекарственный синдром Иценко–Кушинга).
- Выделяют также функциональный гиперкортицизм при пубертатно-юношеском диспитуитаризме, гипоталамическом синдроме, ожирении, сахарном диабете, заболеваниях печени.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Характерно диспластическое ожирение: «лунообразное» лицо, избыток жира на груди и животе при относительно тонких конечностях. Развиваются трофические изменения кожи (розовые и багровые стрии на бёдрах, животе, груди, сухость, истончение). Прогрессируют миопатия, гипертония, системный остеопороз, энцефалопатия, стероидный диабет, вторичный иммунодефицит, задержка полового развития. У девочек после начала менструаций иногда наступает аменорея. Больные жалуются на слабость, головные боли.

Помимо ожирения, нередко первым проявлением болезни может быть задержка роста. Постепенно развивающееся ожирение и замедление или прекращение роста вначале могут не сопровождаться никакими другими симптомами.

При осмотре обращают внимание на крупное лицо, багровые щёки, двойной подбородок, отложение жира над VII шейным позвонком. Из-за избыточной продукции опухолью андрогенов часто появляются признаки патологической маскулинизации в виде гипертрихоза, угрей, огрубения голоса. Характерна АГ. Повышенная восприимчивость к инфекциям в некоторых случаях приводит к сепсису.

ДИАГНОСТИКА

Уровни кортизола в крови обычно повышены, но подвержены широким колебаниям в разные дни. Для подтверждения диагноза необходимы повторные исследования кортизола в крови. У большинства больных нарушен суточный ритм выработки кортизола, кровь следует забирать в 8 и в 20 ч, при этом уровни гормона могут быть одинаковыми (у здоровых детей старше 3 лет утренние концентрации кортизола в несколько раз выше вечерних). Часто отмечают полицитемию (повышены концентрация гемоглобина и содержание эритроцитов), лимфопению, эозинопению. Может быть нарушена толерантность к глюкозе по диабетическому типу. Иногда возникает гипокалиемия. Остеопороз выражен в телах позвонков (на рентгенограммах позвоночника).

Для постановки нозологического диагноза используют методы визуализации (КТ, МРТ, УЗИ). Топическую диагностику (микро- или макроаденома гипофиза, опухоль надпочечника и других органов) проводят у больных с ранее доказанным клинически и лабораторно синдромом гиперкортицизма.

ЛЕЧЕНИЕ

Включает хирургические, лучевые и медикаментозные (блокаторы стероидогенеза – митотан, агонисты дофамина) методы, определяется степенью тяжести заболевания и размерами поражения.

Глава 96

Болезни гипоталамо-гипофизарной системы

Гипофизарный нанизм

Метаболические эффекты соматотропного гормона (СТГ) комплексны и проявляются в зависимости от точки приложения. СТГ — основной гормон, стимулирующий линейный рост. Он способствует росту костей в длину, росту и дифференцированию внутренних органов, развитию мышечной ткани.

Дефицит гормона роста развивается вследствие первичного нарушения секреции СТГ на уровне гипофиза либо вследствие нарушения гипоталамической регуляции.

КОД ПО МКБ-10

E23.0 Гипопитуитаризм.
E23.1 Медикаментозный гипопитуитаризм.

ЭТИОЛОГИЯ

Рост организма находится под контролем достаточно большого количества факторов. К отставанию в росте могут приводить генетические дефекты в эндокринной регуляции, соматические хронические заболевания, социальное неблагополучие. Гормональная регуляция процессов роста осуществляется взаимодействием соматотропина, тиреоидных гормонов, инсулина, глюкокортикоидов, надпочечниковых андрогенов, половых гормонов. Недостаточность действия одного из них (снижение секреции или нарушение рецепции) может определить тот или иной клинический вариант отставания в росте.

Этиология гипопитуитаризма весьма многообразна.

- Врождённый дефицит СТГ.
  - ✧ Наследственный (патология гена гормона роста, гипофизарного транскрипторного фактора, СТГ-РГ-рецепторного гена).
  - ✧ Идиопатический дефицит СТГ-РГ.
  - ✧ Дефекты развития гипоталамо-гипофизарной системы.
- Приобретённый дефицит СТГ.
  - ✧ Опухоли гипоталамуса и гипофиза (краниофарингеома, гамартома, нейрофиброма, герминома, аденома гипофиза).

- ✧ Опухоли других отделов мозга (глиома зрительного перекрёста).
- ✧ Травмы.
- ✧ Инфекционные заболевания (вирусный, бактериальный энцефалит и менингит, неспецифический гипофизит).
- ✧ Супраселлярные арахноидальные кисты, гидроцефалия.
- ✧ Сосудистая патология (аневризмы сосудов гипофиза, инфаркт гипофиза).
- ✧ Облучение головы и шеи.
- ✧ Токсические последствия химиотерапии.
- ✧ Инфильтративные болезни (гистиоцитоз, саркоидоз).
- ✧ Транзиторный (конституциональная задержка роста и пубертата, психосоциальный нанизм).

• Периферическая резистентность к действию СТГ.

- ✧ Патология (мутации) СТГ-рецепторного гена (синдром Ларона, карликовость африканских пигмеев).
- ✧ Биологически неактивный СТГ.
- ✧ Резистентность к инсулиноподобному фактору роста (ИФР-1).

ПАТОГЕНЕЗ

Недостаточность СТГ приводит к снижению синтеза в печени, почках и других органах инсулиноподобных факторов роста (стимуляторы синтеза белка), фактора роста фибробластов (стимулирует деление хрящевых клеток, соединительной ткани связок, суставов), эпидермального фактора роста кожи, факторов роста тромбоцитов, лейкоцитов, эритропоэтина, нервов и др. Следствием этого становится снижение темпов роста скелета, мышц, внутренних органов. Снижается утилизация глюкозы, тормозится липолиз, глюконеогенез. Снижение секреции гонадотропинов, ТТГ, АКТГ приводит к снижению функции щитовидной железы, коры надпочечников, гонад.

Комбинированный дефицит СТГ, ТТГ и пролактина, обусловленный генетическим дефектом *Pit-1* гена (или гипофизарно-специфического транскрипторного фактора), приводит к появлению симптомов гипотиреоза на фоне значительного отставания в росте, могут отмечаться брадикардия, запоры, сухость кожи, отсутствие полового развития.

Генетический дефект *Prop-1* гена сопровождается наряду с дефицитом гормона роста недостаточностью секреции пролактина, ТТГ, АКТГ, лютеотропного (ЛГ) и фолликулостимулирующего гормонов (ФСГ). При нарушении генов *Pit-1* и *Prop-1* в первую очередь развивается дефицит гормона роста, в последующем присоединяется нарушение секреции других гормонов аденогипофиза.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Для больных без видимого поражения гипофиза на фоне резкого отставания в росте, задержки скорости роста и костного созревания характерны нормальные пропорции тела. На каждого ребёнка с дефицитом роста педиатр должен составлять кривую роста. Задержку роста у части детей замечают к концу года, но чаще отставание в росте становится очевидным и достигает трёх стандартных отклонений от среднего роста ровесников к 2–4 годам. Характерны мелкие черты лица, тонкие волосы, высокий голос, круглая голова, короткая шея, маленькие кисти и стопы. Телосложение инфантильное, дряблая сухая кожа с желтоватым оттенком. Половые органы недоразвиты, вторичные половые признаки отсутствуют. Иногда отмечают симптоматическую гипогликемию, обычно натощак. Интеллект, как правило, не страдает.

При развитии деструктивных процессов в гипоталамо-гипофизарной области нанизм развивается в любом возрасте. При этом прекращается рост, возникает астения. Половое созревание не наступает, а если уже началось, может регресси-

ровать. Иногда появляются симптомы несахарного диабета — жажда, полиурия. Растущая опухоль может становиться причиной головной боли, рвоты, нарушений зрения, судорог. Обычно задержка роста предшествует появлению неврологических симптомов.

ДИАГНОСТИКА

Физическое обследование

Выявление задержки роста в первую очередь основано на данных антропометрии: коэффициент стандартного отклонения (SD) роста ниже −2 для хронологического возраста и пола, скорость роста менее 4 см в год, пропорциональное телосложение.

Инструментальные исследования

Характерна задержка костного возраста (более 2 лет по отношению к хронологическому возрасту). Морфологические изменения в гипоталамо-гипофизарной области выявляются при МРТ (гипоплазия или аплазия гипофиза, синдром разрыва гипофизарной ножки, эктопия нейрогипофиза, сопутствующие аномалии).

Лабораторные исследования

Диагностика недостаточности гормона роста включает проведение стимуляционных тестов. Однократное определение СТГ в крови для диагностики соматотропной недостаточности не имеет диагностического значения вследствие эпизодического характера секреции. СТГ выбрасывается в кровь соматотрофами каждые 20–30 мин. СТГ-стимулирующие тесты основаны на способности различных ЛС стимулировать секрецию гормона роста, к ним относятся инсулин, аргинин, допамин, СТГ-РГ, клонидин. Клонидин назначают в дозе 0,15 мг/м^2 поверхности тела, пробы крови забирают каждые 30 мин в течение 2,5 ч. Тотальную соматотропную недостаточность диагностируют в случае выброса СТГ на фоне стимуляции менее 7 нг/мл, частичный дефицит — при пике выброса от 7–10 нг/мл.

Определение инсулиноподобных факторов роста — ИФР-1, ИФР-2 и ИФР-связывающего белка-3 — один из наиболее диагностически значимых тестов для верификации нанизма. СТГ-дефицит тесно коррелирует со сниженными уровнями ИФР-1, ИФР-2 и ИФР-связывающего белка-3.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику соматотропной недостаточности проводят с конституциональной задержкой роста и пубертата. Ребёнок родителей, в анамнезе которых имеется задержка роста и пубертата, с большой степенью вероятности унаследует данный характер развития.

Такие дети имеют нормальный вес и рост при рождении, растут нормально до 2-х лет, затем скорость роста снижается. Костный возраст, как правило, соответствует возрасту роста. Скорость роста — не менее 5 см в год. Стимулирующие тесты выявляют значительный выброс СТГ (более 10 нг/мл), но интегрированная суточная секреция СТГ снижена. Пубертат задержан на сроки отставания костного возраста. Сроки достижения конечного роста сдвинуты по времени, конечный рост обычно нормальный без гормональной терапии.

Наиболее сложен дифференциальный диагноз с синдромальными формами низкорослости.

Синдром Ларона — синдром рецепторной нечувствительности к СТГ. Молекулярная основа данного заболевания — различные типы мутаций в СТГ-рецепторном гене. При этом секреция гормона роста не нарушена, но существует рецепторная нечувствительность к СТГ на уровне тканей-мишеней. Клиническая симптоматика сходна с таковой у детей с врождённым дефицитом СТГ.

Гормональная характеристика включает высокий или нормальный базальный уровень СТГ в крови, гиперергическую реакцию СТГ на фоне СТГ-стимулирующих проб, низкие уровни ИФР и ИФР-связывающего белка-3 в крови.

Для диагностики синдрома Ларона используют ИФР-1-стимулирующий тест — введение препарата СТГ и определение уровней ИФР-1 и ИФР-СБ-3 исходно и через один день после окончания пробы. У детей с синдромом Ларона отсутствует повышение ИФР на фоне стимуляции, в отличие от детей с гипофизарным нанизмом.

Уже на первом этапе дифференциально-диагностического поиска у детей с задержкой роста клинический осмотр позволяет выявить пациентов с синдромальным нанизмом, поскольку для многих форм хромосомной патологии характерен типичный фенотип. Однако это не очень простая задача, ибо только врождённых генетических синдромов, сопровождающихся низкорослостью, известно более 200.

Синдром Шерешевского–Тёрнера — синдром дисгенезии гонад. Частота 1:2000–1:2500 новорождённых. Хромосомные нарушения:

- ✧ полная моносомия 45X0 (57%);
- ✧ изохромосома 46X(Xq) (17%);
- ✧ мозаичная моносомия 45X0/46XX;
- ✧ 45X0/47XXX (12%);
- ✧ мозаичная моносомия с наличием Y-хромосомы 45X0/45XY (4%) и др.

Клинические симптомы — нанизм, бочкообразная грудная клетка, широко расставленные соски, низкий рост волос на шее сзади, крыловидные складки на шее, короткая шея, готическое нёбо, птоз, микрогнатия, вальгусная девиация локтевых суставов, множественные пигментные невусы, лимфатический отёк кистей и стоп у новорождённых.

Сопутствующие заболевания — пороки аорты и аортальных клапанов, пороки мочевыводящей системы, аутоиммунный тиреоидит, алопеция, нарушение толерантности к углеводам.

Для стимуляции роста показано лечение рекомбинантным гормоном роста. Половое развитие возможно на фоне заместительной терапии препаратами эстрогенов и прогестерона.

Синдром Нунан. Заболевание спорадическое, но возможно аутосомно-доминантное наследование. Фенотип сходен с таковым при синдроме Шерешевского–Тёрнера. Кариотип нормальный. Отмечают крипторхизм и задержку пубертата у мальчиков, пороки правых отделов сердца. У 50% больных — задержка умственного развития. Конечный рост мальчиков — 162 см, девочек — 152 см.

Синдром Корнелии де Ланге включает отставание в росте с рождения, задержку умственного развития, сросшиеся брови, птоз, загнутые длинные ресницы, микрогению, маленький нос с открытыми кпереди ноздрями, тонкие губы, низко расположенные уши, гипертрихоз, низкий уровень роста волос на лбу и шее, синдактилию, ограничение подвижности локтевых суставов, асимметрию скелета, крипторхизм.

Синдром Сильвера–Рассела включает внутриутробную задержку роста, асимметрию скелета, укорочение и искривление V пальца, треугольное лицо, узкие губы с опущенными углами, преждевременный пубертат, врождённый вывих бёдер, почечные аномалии, гипоспадию, задержку умственного развития (у части больных).

Прогерия — синдром Гетчинсона–Гилфорда — представлен чертами преждевременного старения, развивающимися с 2–3-летнего возраста, продолжительность жизни в среднем 12–13 лет.

При многих хронических заболеваниях происходит значительная задержка роста. Гипоксия, нарушения обмена веществ, длительная интоксикация приводят к невозможности реализации биологических эффектов гормонов, регулирующих

процессы роста, несмотря на достаточные концентрации их в организме. При этом скорость роста замедляется, как правило, с начала соматического заболевания, отмечается задержка полового развития, костный возраст умеренно отстаёт от хронологического. К таким заболеваниям относятся:

- ✧ заболевания костной системы — ахондроплазия, гипохондроплазия, несовершенный остеогенез, мезолитическая дисплазия;
- ✧ болезни кишечника — болезнь Крона, целиакия, синдром мальабсорбции, кистозный фиброз поджелудочной железы;
- ✧ нарушение питания — дефицит белка (квашиоркор), дефицит витаминов, минералодефицит (цинк, железо);
- ✧ болезни почек — ХПН, почечные дисплазии, нефронофтиз Фанкони, почечный тубулярный ацидоз, нефрогенный несахарный диабет;
- ✧ болезни сердечно-сосудистой системы — пороки сердца и сосудов, врождённые и ранние кардиты;
- ✧ болезни обмена веществ — гликогенозы, мукополисахаридозы, липоидозы;
- ✧ болезни крови — серповидно-клеточная анемия, талассемия, гипопластическая АФ;
- ✧ заболевания эндокринной системы — гипотиреоз, дисгенезия гонад, синдром Кушинга, ППР, некомпенсированный СД.

ЛЕЧЕНИЕ

При соматотропной недостаточности необходима постоянная заместительная терапия человеческим гормоном роста. С 1985 г. используют рекомбинантные препараты СТГ. В России разрешены к применению генотропин* («Pfaizer»), сайзен* («Serono»), хуматроп* («Ely Lilly»), нордитропин* («NovoNordisk). Показание к их назначению — подтверждённый гормональными тестами дефицит СТГ. Лечение продолжают до закрытия зон роста или достижения социально-приемлемого роста. Для девочек это 155 см, для мальчиков — 165 см.

Противопоказания — злокачественные новообразования, прогрессирующий рост интракраниальных опухолей.

Критерий эффективности лечения — увеличение скорости роста ребёнка. В первый год ребёнок прибавляет в росте от 8 до 13 см, затем 5–6 см в год. Лечение гормоном роста не приводит к ускоренному созреванию скелета, и пубертат начинается при соответствующем костном возрасте.

У детей с пангипопитуитаризмом, помимо лечения гормоном роста, необходима заместительная терапия другими гормонами — левотироксином натрия, ГКС, десмопрессином. При дефиците гонадотропинов назначают половые гормоны. У детей с пангипопитуитаризмом при поздно начатом лечении гормоном роста стимуляцию полового созревания проводят в отдалённом периоде для реализации потенций роста ребёнка.

ПРОГНОЗ

Заместительная терапия препаратами гормона роста и своевременное назначение препаратов щитовидной железы, надпочечников, половых гормонов определяют благоприятный прогноз для жизни и трудоспособности у детей с врождёнными формами гипопитуитаризма. При приобретенных деструктивных процессах в гипофизе прогноз зависит от характера патологического процесса и результатов хирургического вмешательства.

НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Несахарный диабет — заболевание, обусловленное абсолютной или относительной недостаточностью АДГ, характеризуется полиурией и полидипсией. АДГ

стимулирует реабсорбцию воды в собирательных трубочках почек и регулирует водный обмен в организме.

КОД ПО МКБ-10

E23.2 Несахарный диабет.

ЭТИОЛОГИЯ

Причиной абсолютной недостаточности АДГ (снижение секреции гормона) может быть поражение нейрогипофиза любого генеза:

- ✧ опухоли, локализующиеся над турецким седлом и в области перекрёста зрительного нерва;
- ✧ гистиоцитоз (вследствие инфильтрации гистиоцитами гипоталамуса и гипофиза);
- ✧ инфекции (энцефалит, туберкулёз);
- ✧ травмы (перелом основания черепа, оперативное вмешательство);
- ✧ наследственные формы (аутосомно-доминантная и рецессивная, сцепленная с Х-хромосомой);
- ✧ синдром Вольфрама (сочетание с СД, атрофией зрительных нервов и сенсоневральной глухотой).

Во многих случаях точную причину абсолютной недостаточности АДГ установить не удаётся, и заболевание идентифицируют как идиопатическое. Однако прежде чем отнести его к идиопатической форме, необходимо многократное повторное обследование ребёнка, так как у половины больных морфологически видимые изменения гипоталамуса или гипофиза вследствие развития объёмного процесса появляются лишь спустя год после манифестации несахарного диабета, а у 25% больных такие изменения могут быть обнаружены через 4 года.

Особую форму составляет несахарный диабет, при котором наблюдают резистентность к АДГ (относительная недостаточность гормона). Заболевание не связано с недостаточной секрецией вазопрессина или его повышенным разрушением, а возникает вследствие врождённой нечувствительности почечных рецепторов к вазопрессину.

ПАТОГЕНЕЗ

Недостаточность АДГ приводит к полиурии с низкой относительной плотностью мочи, повышению осмоляльности плазмы, полидипсии. Другие жалобы и симптомы определяются характером первичного патологического процесса.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основные симптомы заболевания: полидипсия и полиурия. Больной выпивает и выделяет до 10 л жидкости в сутки. В раннем возрасте отмечают чрезмерное беспокойство ребёнка, нередки гипертермия, рвота, судороги, быстрая потеря массы тела. Ребёнок плохо растёт, отстаёт в психомоторном развитии. У больных с опухолями в гипоталамической области возможны либо прогрессирующая кахексия, либо ожирение, нарушения темпов роста, терморегуляции, ритма сна и бодрствования, преждевременное половое развитие, эмоциональные расстройства.

Для диссеминированной формы гистиоцитоза (синдром Хенда–Шюллера–Крисчена) характерно сочетание несахарного диабета с дефектами развития черепа и экзофтальмом.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторные исследования

- Полиурия и полидипсия при относительной плотности мочи 1001–1005.
- Проба с исключением жидкости в течение 3 ч: относительная плотность мочи остаётся низкой, осмоляльность плазмы повышается. Возрастание относи-

тельной плотности мочи при нормальной осмоляльности плазмы свидетельствует в пользу психогенной полидипсии, достаточно часто встречающейся в раннем детстве.

- Проба с вазопрессином (5 ЕД подкожно): при абсолютной недостаточности АДГ (несахарный диабет гипоталамо-гипофизарного происхождения) относительная плотность мочи повышается, при резистентности к АДГ (нефрогенный несахарный диабет) относительная плотность мочи остаётся низкой.

Инструментальные исследования

Визуализация гипоталамо-гипофизарной области — КТ, МРТ, рентгеновское исследование черепа.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с нервной полидипсией, нефрогенным несахарным диабетом, СД, почечным канальцевым ацидозом.

ЛЕЧЕНИЕ

Устранение причины заболевания — первый шаг в лечении симптоматических форм несахарного диабета. При этом используют оперативное лечение опухоли или лучевую терапию.

Заместительную терапию проводят препаратами вазопрессина. Десмопрессин вводят 3 раза в сутки. Дозу подбирают индивидуально от 100 до 600 мкг в сутки под контролем относительной плотности мочи. Больным следует избегать ситуаций, при которых имеется затруднение в снабжении водой, так как ограничение приёма жидкости может привести к гиперосмоляльности и дегидратации организма.

ПРОГНОЗ

При условии свободного питьевого режима заболевание не представляет собой угрозу для жизни. Гормональная заместительная терапия препаратами АДГ определяет благоприятный прогноз для жизни и трудоспособности. При объёмном образовании в гипоталамо-гипофизарной области прогноз зависит от его локализации и возможности лечения.

Глава 97

Нарушения полового развития

Глава 98

Болезни околощитовидных желез

Гипопаратиреоз

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Гипопаратиреоз — недостаточность функции околощитовидных желёз, характеризуется сниженной продукцией паратгормона и нарушением обмена кальция и фосфора.

КОД ПО МКБ-10

E20 Гипопаратиреоз.
E20.0 Идиопатический гипопаратиреоз.
E20.1 Псевдогипопаратиреоз.
E20.8 Другие формы гипопаратиреоза.
E20.9 Гипопаратиреоз неуточнённый.

ЭТИОЛОГИЯ

- Послеоперационный гипопаратиреоз — в результате хирургических вмешательств на щитовидной и околощитовидных железах.
- Повреждение околощитовидных желёз (инфекции, лучевое воздействие, амилоидоз, кровоизлияние).
- Идиопатический вариант (аутоиммунный, гипоплазия или аплазия околощитовидных желёз).
- Псевдогипопаратиреоз — синдром Олбрайта, нечувствительность органов мишеней к паратгормону, сочетается с низкорослостью, остеодистрофией, гиперпигментацией, кальцификацией мягких тканей, отставанием в психическом развитии.

ПАТОГЕНЕЗ

Недостаток паратгормона приводит к повышению уровня фосфора в крови (за счёт снижения почечного эффекта паратгормона), а также к гипокальциемии, обусловленной снижением всасывания кальция в кишечнике, уменьшением его мобилизации из костей и недостаточной реабсорбцией кальция в почечных канальцах. В генезе гипокальциемии имеет значение уменьшение синтеза в почках активного метаболита витамина Д-1,25-дигидрооксихолекальциферола.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления обусловлены гипокальциемией и гиперфосфатемией, которые приводят к повышению нервно-мышечной возбудимости и общей вегетативной реактивности, повышенной судорожной готовности. Характерны судорожные сокращения скелетных мышц, парестезии, фибриллярные подёргивания мышц, тонические судороги, судорожные сокращения гладких мышц — ларинго- и бронхоспазм, нарушения глотания, рвота, поносы, запор, изменения психики (неврозы, снижение памяти, бессонница, депрессия), нарушения трофики (катаракта, дефекты эмали зубов, сухость кожи, ломкость ногтей, нарушение роста волос, раннее поседение), вегетативные нарушения (жар, озноб, головокружения, боли в области сердца, сердцебиения).

Латентный гипопаратиреоз протекает без видимых клинических симптомов и выявляется при действии провоцирующих факторов (инфекции, стресс, интоксикация, переохлаждение).

ДИАГНОСТИКА

Физическое обследование

Выявление скрытых форм тетании и клиническая диагностика заболевания вне приступа можно проводить на основании симптомов, связанных с повышением возбудимости двигательных нервов.

- Симптом Хвостека — сокращение мышц лица при постукивании в месте выхода лицевого нерва на стороне поколачивания.
- Симптом Вейса — сокращение круглой мышцы век и лобной мышцы при поколачивании у наружного края глазницы.
- Симптом Труссо — появление судорог в кисти («рука акушера») через 2–3 мин после сдавления плеча жгутом до исчезновения пульса.

Необходимо помнить, что эти пробы неспецифичны и выявляют не гипопаратиреоз как таковой, а лишь указывают на повышенную судорожную готовность.

Лабораторные исследования

Лабораторные показатели гипопаратиреоза: гипокальциемия, гиперфосфатемия, гипокальциурия, снижение содержания паратгормона в сыворотке крови, снижение экскреции цАМФ с мочой.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз проводят с синдромом нарушенного всасывания, эпилепсией, гиперинсулинизмом и другими судорожными состояниями.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение острого судорожного синдрома включает внутривенные инфузии солей кальция. Для поддерживающей терапии в межприступном периоде применяют соли кальция и различные препараты витамина D: дигидротахистерол, эргокальциферол. Используют активные метаболиты витамина D_3 — альфакальцидол, кальцитриол.

Гиперпаратиреоз

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Гиперпаратиреоз — избыточная продукция паратгормона.

ЭТИОЛОГИЯ

Избыточная продукция паратгормона может быть обусловлена первичной патологией околощитовидных желёз — аденома или идиопатическая гиперплазия

(первичный гиперпаратиреоз). Чаще, однако, в детском возрасте повышенная продукция паратгормона бывает компенсаторной, направленной на коррекцию гипокальциемии того или иного генеза (вторичный гиперпаратиреоз). К компенсаторному гиперпаратиреозу приводят рахит, синдром мальабсорбции, гиперфосфатемия при хронических заболеваниях почек.

КОД ПО МКБ-10

E21.0 Первичный гиперпаратиреоз.
E21.1 Вторичный гиперпаратиреоз, не классифицированный в других рубриках.
E21.2 Другие формы гиперпаратиреоза.
E21.3 Гиперпаратиреоз неуточнённый.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Гиперкальциемия в любом возрасте независимо от её причины проявляется мышечной слабостью, анорексией, тошнотой, рвотой, запорами, полидипсией, полиурией, похуданием и повышением температуры тела. Кальций может откладываться в паренхиме почек (нефрокальциноз). Камни в почках вызывают почечную колику и гематурию. В результате изменений в костях возможны боли в спине и конечностях, нарушение походки, деформации, переломы и опухоли. Иногда отмечают боли в животе.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторные исследования

Важнейшие лабораторно-диагностическими признаки: гиперкальциемия (нормальное содержание кальция в крови 2,25–2,75 ммоль/л, ионизированной фракции — 1,03–1,37 ммоль/л), гипофосфатемия (менее 0,7 ммоль/л), повышение активности щелочной фосфатазы, гиперкальциурия (более 400 мг/сут), увеличение содержания в сыворотке крови паратгормона.

Инструментальные исследования

Рентгенологические признаки — кисты и гигантоклеточные опухоли в длинных трубчатых и тазовых костях, диффузный остеопороз. Патогномоничным признаком служит субпериостальная резорбция концевых фаланг кистей и стоп.

Нефролитиаз и нефрокальциноз выявляют при УЗИ почек. Для топической диагностики поражения околощитовидных желёз информативны УЗИ, КТ, МРТ шеи и средостения.

ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое, удаление аденом.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Алгоритмы диагностики и лечения болезней эндокринной системы. / Под ред. акад. И.И. Дедова. — М., 1995. — 249 с.

Браверман Л.И. Болезни щитовидной железы / Перевод с англ. — М.: Медицина, 2000.

Дедов И.И., Тюльпаков А.Н., Петеркова В.А. Соматотропная недостаточность. — М.: ИндексПринт, 1998. — 302 с.

Дедов И.И., Петеркова В.А., Кураева Т.Л. Щербачева Л.Н. Сахарный диабет у детей и подростков. — М.: Универсум паблишинг, 2002. — 391 с.

Дедов И.И., Семичева Т.В., Петеркова В.А. Половое развитие детей: норма и патология. — М.: Медицина, 2002. — 304 с.

Дедов И.И., Петеркова В.А., Волеводз Н.Н., Семичева Т.В. Синдром Шерешевского–Тернера. — М.: Pharmacia, 2002. — 48 с.

Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология. — М.: Медицина, 2006.

Касаткина Э.П. Сахарный диабет у детей. — М.: Медицина, 1996.

Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков / Под ред. проф. Н.П. Шабалова. — М.: МЕДпресс-информ, 2003.

Педиатрия, книга 6 / Под ред. Р.Е. Бермана, В.К. Вогана. — М.: Медицина, 1994.

Петеркова В.А., Семичева Т.В., Горелышев С.К., Лозовая Ю.В. Преждевременное половое развитие / Пособие для врачей. — М. — 2003. — 40 с.

Эндокринология / Под ред. Н. Лавина, перевод с англ.. — М.: Практика, 1999.

Dennis M. Styne. Pediatric Endocrinology. — Lippincott Williams& Wilkins. — 2004.

ISPAD Consensus Guidelines for the Management of Type 1 Diabetes Mellitus in Children and Adolescents. — 2000. — 125 p.

Ziegler R., Landgraf R., Muller O.-A., von zur Muhlen A. Red. Rationelle Therapie in der Endokrinologie. — Stuttgart–New York. — 1997. — 454 s.

Глава 99

Наследственные нарушения обмена аминокислот

Глава 100

Нарушения липидного обмена

Глава 101

Нарушения обмена углеводов

Нарушения обмена углеводов — группа распространённых наследственных нарушений обмена веществ. Углеводы — один из основных источников метаболической энергии в клетке, среди них особое место занимают моносахара — галактоза, глюкоза, фруктоза и полисахарид — гликоген. Ключевой субстрат энергетического метаболизма — глюкоза. В результате гликолиза (превращения глюкозы и гликогена в пируват) и окислительного фосфорилирования в митохондриях образуется АТФ. Постоянная концентрация глюкозы поддерживается за счёт поступления из пищи, синтеза *de novo* в процессе глюконеогенеза и гликогенолиза (расщепления гликогена). Пищевые источники глюкозы — полисахариды и дисахариды (лактоза, мальтоза, сахароза). Глюкоза может синтезироваться из аминокислот, преимущественно из аланина (глюконеогенез), но этот процесс требует длительного времени. Гликоген печени — резервная форма глюкозы, при его расщеплении быстро повышается уровень глюкозы в крови. Гликоген мышечной ткани необходим для поддержания сокращения мышц в период интенсивной физической нагрузки.

Галактоза образуется из лактозы (дисахарид, присутствующий в молочных продуктах); это — важнейший источник энергии у детей раннего возраста. Основные пищевые источники фруктозы — сахароза и фруктоза (фрукты, овощи, мед).

Нарушения обмена углеводов разделяют на группы в зависимости от поражённого метаболического пути нарушения обмена гликогена, метаболизма фруктозы и обмена галактозы. В отдельную группу выделены дефекты транспорта глюкозы и других углеводов.

КОД ПО МКБ-10

E74.0 Болезни накопления гликогена.
E74.1 Нарушения обмена фруктозы.
E74.2 Нарушения обмена галактозы.
E74.3 Другие нарушения всасывания углеводов в кишечнике.
E74.4 Нарушения обмена пирувата и глюконеогенеза.
E74.8 Другие уточненные нарушения обмена углеводов.
E74.9 Нарушение обмена углеводов неуточнённое.

Нарушения обмена гликогена

Нарушения обмена гликогена — наследственные заболевания, связанные с дефектами расщепления гликогена, глюконеогенеза и синтеза гликогена. Все они носят название «гликогенозов», хотя не при всех нарушаются процессы распада гликогена (рис. 101.1).

КОД ПО МКБ-10

E74.0 Болезни накопления гликогена.

E74.4 Нарушения обмена пирувата и глюконеогенеза.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Гликогеноз I типа относится к числу редких наследственных болезней обмена веществ. Частота заболевания 1 на 50 000–100 000 живых новорождённых.

Гликогеноз III типа, гликогеноз IV типа, гликогеноз V типа, гликогеноз VI типа, гликогеноз VII типа — заболеваемость точно не установлена; это редкие наследственные болезни обмена веществ.

Гликогеноз IX типа — точная частота не установлена. Один из наиболее частых вариантов гликогенозов.

Гликогеноз II типа — в зависимости от страны и этнической принадлежности частота этого заболевания варьирует от 1 на 14 000 до 1 на 300 000. Инфантильная форма болезни Помпе довольно часто встречается среди афроамериканцев, а также в Южном Китае и на Тайване, в то время как взрослая форма заболевания — в Голландии. Суммарная частота оценивается как 1 на 40 000.

Гликогеноз XI типа — в литературе приводятся описания пяти случаев этого заболевания.

Гликогеноз X типа — описано около десяти пациентов с этой формой гликогеноза.

Гликогеноз XII типа — в литературе имеется единственное описание пациента с этим заболеванием.

Гликогеноз XIII типа — описан у одного пациента.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Гликоген представляет собой разветвлённый гомополимер глюкозы, имеющий «древовидную» структуру. Остатки глюкозы соединены α(1→4)-гликозидной связью, а в точках ветвления — α(1→6)-гликозидной связью. Гликоген запасается в печени и мышцах. Гликоген печени служит прежде всего для поддержания уровня глюкозы в крови, в то время как в мышцах — источником гексозных единиц, используемых в ходе гликолиза в самом органе. Известно 12 форм гликогенозов, самые распространённые из них у детей — I, II, III, IX типы, а у взрослых — V тип. Суммарная частота гликогенозов составляет 1:20 000 живых новорождённых. Гликогенозы разделяют на две большие группы — с преимущественным поражением печени и с преимущественным поражением мышечной ткани. Согласно принятой классификации каждому из гликогенозов присвоен номер, отражающий последовательность их описания.

Печёночные формы включают гликогеноз I, III, IV, VI, печёночный вариант IX и 0. Для большинства из них характерны гепатомегалия, снижение уровня глюкозы в крови и задержка роста. Гликогеноз I типа — наиболее тяжёлая форма из этой группы, поскольку при нём нарушается не только распад гликогена, но и синтез глюкозы из других источников (глюконеогенез). Гликогеноз VI типа и печёночная форма IX типа — наиболее мягкие формы болезней, при которых наблюдают незначительное снижение уровня глюкозы, размеры печени с возрастом возвращаются к норме и качество жизни больных практически не страдает.

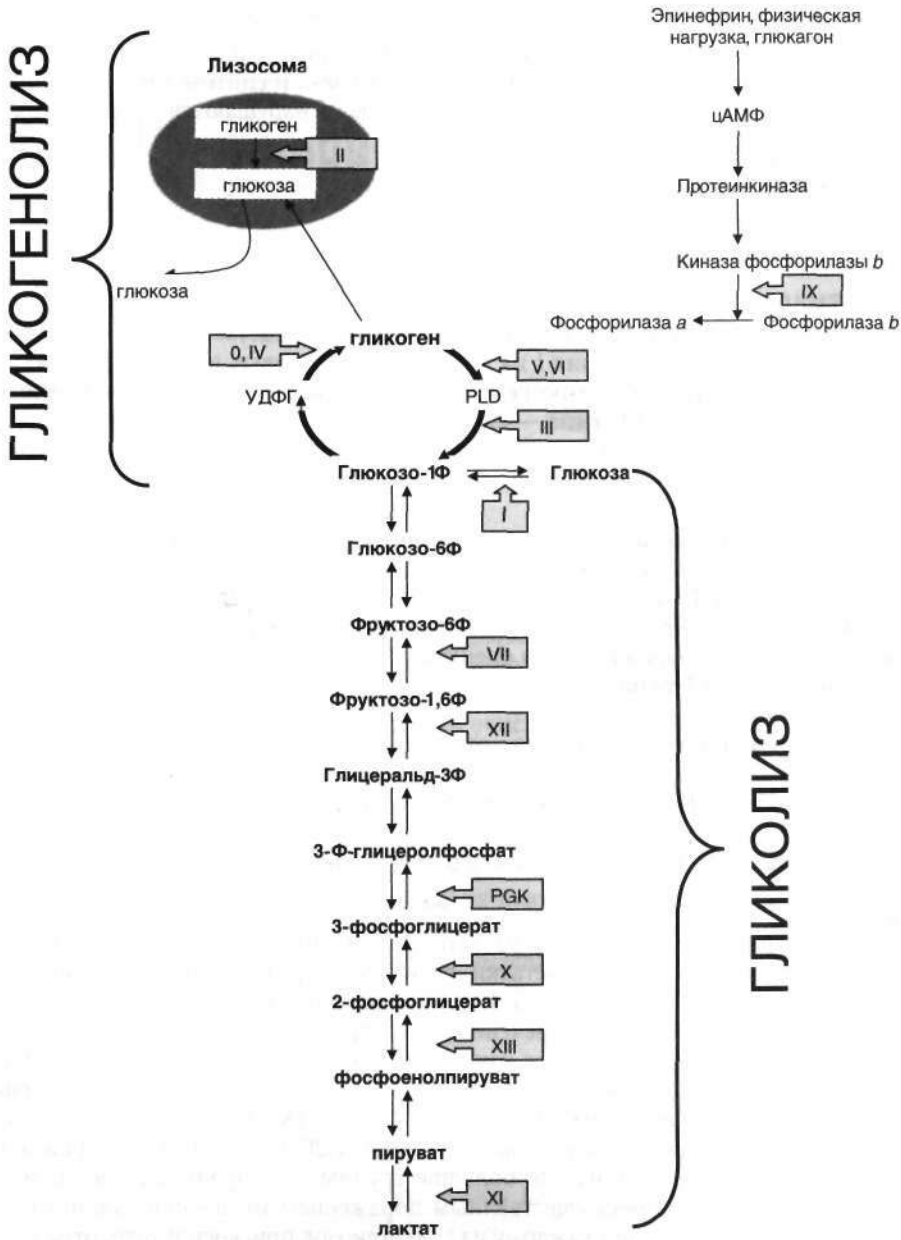


Рис. 101-1. Метаболизм гликогена и гликолиз: УДФГ — глюкозауридиндифосфат, PLD — фосфорилаза лимит-декстрин. Римскими цифрами обозначены дефекты при различных формах гликогенозов и соответствующие им ферменты: PGK — фосфоглицераткиназа; 0 — гликогенсинтаза; I — глюкозо-6-фосфатаза; II — кислая мальтаза; III — дебранчингфермент, IV — ветвящий фермент; V — миофосфорилаза; VI — печёночная фосфорилаза; VII — фосфофруктокиназа; IX — фосфорилаза-b-киназа; X — фосфоглицератмутаза; XI — лактатдегидрогеназа; XII — альдолаза A; XIII — β-енолаза.

Печёночные формы гликогенозов

Гликогеноз I типа — синонимы: болезнь Гирке, *glycogen storage disease type I* (*GSD I*). Гликогеноз I типа — наследственное заболевание, манифестирующее в раннем возрасте. Гликогеноз I типа разделяют на две формы — Ia и Ib, которые обусловлены мутациями в разных генах и несколько различаются клинически.

Гликогеноз III типа — синонимы: недостаточность амило-1,6-глюкозидазы, болезнь Кори, болезнь Форбса, *glycogen storage disease type III* (*GSD III*). Выделяют две клинические формы заболевания. У большинства пациентов наблюдают генерализованную недостаточность фермента (его активность снижена в печени, мышечной ткани, лейкоцитах и фибробластах кожи) — гликогеноз IIIa типа; клинически он проявляется миопатией и кардиомиопатией. Примерно у 15% клинические проявления ограничены поражением печени — гликогеноз IIIb.

Гликогеноз IV типа — синонимы: недостаточность ветвящего фермента гликогена, недостаточность амило-1,4:1,6-глюкантрансферазы, болезнь Андерсена, амилопектиноз, болезнь с полиглюкозановыми тельцами, *glycogen storage disease type IV* (*GSD IV*). Известно несколько форм, различающихся по возрасту начала и клиническим проявлениям.

Гликогеноз VI типа — синонимы: недостаточность гликогенфосфорилазы, болезнь Герса, *glycogen storage disease type VI* (*GSD VI*).

Гликогеноз IX типа — синонимы: недостаточность киназы фосфорилазы, *glycogen storage disease type IX* (*GSD IX*). Гликогеноз IX типа — группа наследственных нарушений накопления гликогена с различными типами наследования. По типу наследования и клиническим проявлениям выделяют шесть подтипов заболевания:

- сцепленный с X-хромосомой печёночный вариант (XLG или GSD IXa) — самый распространённый;
- комбинированный печёночный и мышечный вариант (GSD IXb);
- аутосомно-рецессивный печёночный вариант (GSD IXc);
- сцепленный с X-хромосомой мышечный вариант (GSD IXd);
- аутосомно-рецессивный мышечный вариант (GSD IXe);
- с поражением сердечной мышцы (GSD IXf), тип наследования которого не установлен.

Гликогеноз 0 типа — синонимы: недостаточность гликогенсинтазы, *glycogen storage disease type 0* (*GSD 0*). При этом заболевании не наблюдают накопления гликогена в печени, но поскольку симптомы заболевания сходны с другими гликогенозами, он отнесён к этой группе, хотя это нарушение не распада, а синтеза гликогена.

Мышечные формы гликогенозов

В покое в мышечной ткани в качестве источника энергии выступают преимущественно жирные кислоты. В период физических нагрузок также используется глюкоза, большая часть которой поступает из гликогена печени. При интенсивных физических нагрузках основной источник энергии — анаэробный гликолиз в результате распада мышечного гликогена. Дефекты ферментов, участвующих в этих метаболических путях, затрагивают мышечную функцию.

Гликогеноз II типа — синонимы: болезнь Помпе, недостаточность кислой α-D-глюкозидазы, недостаточность кислой мальтазы, *glycogen storage disease type II* (*GSD II*). Гликогеноз II типа — аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с нарушением обмена гликогена, относящееся к мышечным формам гликогенозов, а также к лизосомным болезням накопления. Это заболевание можно классифицировать и как нейромышечную патологию, метаболическую миопатию или гликогеноз (болезнь Помпе — единственный гликогеноз, при котором нарушение распада гликогена связано с дефектом функции лизосом), а инфантильную форму

болезни также относят к кардиологической патологии в связи с выраженными изменениями сердца.

Гликогеноз V типа — синонимы: недостаточность миофосфорилазы, болезнь МакАрдла, *glycogen storage disease type V* (*GSD V*).

Гликогеноз VII типа — синонимы: недостаточность фосфофруктокиназы (PFK), болезни Таруи, *glycogen storage disease type VII* (*GSD VII*).

Редкие формы мышечных гликогенозов

Гликогеноз IIb типа — синонимы: болезнь Данона, *glycogen storage disease type IIb* (*GSD IIb*), псевдо-Помпе болезнь.

Недостаточность фосфоглицераткиназы.

Гликогеноз XI типа — синонимы: *glycogen storage disease type* XI (GSD XI), недостаточность лактатдегидрогеназы.

Гликогеноз X типа — синонимы: недостаточность фосфоглицератмутазы (PGAM), *glycogen storage disease type* X (GSD X).

Гликогеноз XII типа — синонимы: *glycogen storage disease type* XII (GSD XII), недостаточность альдолазы А.

Гликогеноз XIII типа — синонимы: *glycogen storage disease type* XIII (GSD XIII), недостаточность β-енолазы.

ЭТИОЛОГИЯ

Гликогенозы Ia и Ib типа наследуются аутосомно-рецессивно. Ген, кодирующий глюкозо-6-фосфатазу (*G6PC*), картирован на хромосоме 17q21. Идентифицировано более 100 мутаций. Ген, кодирующий транспортный белок (*G6PT*), картирован на хромосоме 11q23. Описано около 70 различных мутаций.

Гликогеноз III типа — аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное недостаточностью амило-1,6-глюкозидазы (дебранчинг-фермента) (GDE). Дефект этого фермента приводит к накоплению гликогена аномальной структуры. Ген *GDE* картирован на хромосоме 1p21. Идентифицировано около 50 мутаций этого гена. Гликогеноз IIIb обычно обусловлен мутациями третьего экзона гена, в то время как мутации в других областях, как правило, приводят к гликогенозу IIIa. Четких генофенотипических корреляций между тяжестью мутации и клиническими проявлениями болезни не выявлено.

Гликогеноз IV типа наследуется аутосомно-рецессивно. Ген, кодирующий фермент GBE, картирован на хромосоме 3p14. Три точечных мутации — *R515C*, *F257L* и *R524X* — были найдены у большинства пациентов с печёночной формой заболевания. У больных с непрогрессирующей печёночной формой обнаружена мутация *Y329S*. При взрослой форме болезни все обнаруженные мутации относительно мягкие, что может объяснять позднюю манифестацию болезни.

Гликогеноз VI типа — аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с мутациями гена печёночной изоформы гликогенфосфорилазы. Известны три изоформы фосфорилазы, которые кодируются разными генами. Ген печёночной изоформы гликогенфосфорилазы *PYGL* картирован на хромосоме 14q21–q22.

Гликогеноз IX типа. Киназа фосфорилазы (PHK) — декагексамерный белок, состоящий из четырёх субъединиц. Две изоформы α-субъединицы (αL — печёночная и αM — мышечная) кодируются двумя генами, расположенными на X-хромосоме (*PHKA2* и *PHKA1* соответственно); β-субъединица (кодируемая геном *PHKB*), две изоформы γ-субъединицы (γT — печень/яички и γM — мышечная, кодируются генами *PKHG2* и *PKHG1* соответственно) и три изоформы кальмодулина (CALM1, CALM2, CALM3), кодируются аутосомными генами. Ген *PHKA2* картирован на Xp22.2–p22.1, ген *PHKB* на 16q12–q13, и ген *PKHG2* на хромосоме 16p12–p11.

Наиболее частый печёночный вариант, XLG или GSD IXa (обусловлен мутациями в гене *PHKA2*), разделяют на два подтипа: XLG 1, классический, частый

вариант, и XLG 2. При XLG 1 активность РНК в печени и клетках крови снижена, при XLG 2 активность РНК в печени, эритроцитах и лейкоцитах нормальная. Поэтому даже нормальная активность этого фермента не исключает гликогеноз XLG. Это связано с тем, что XLG 2 обусловлен мутациями, оказывающими регуляторное воздействие на активность фермента, но не изменяющими его активности *in vitro*.

Гликогеноз 0 типа — аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями гена гликогенсинтазы. Ген гликогенсинтазы (*GYS2*) картирован на хромосоме 12p12.2.

Гликогеноз II типа, или болезнь Помпе, наследуется аутосомно-рецессивно. Ген, кодирующий α-гликозидазу (*GAA*), картирован на хромосоме 17q25. Известно более 120 мутаций. Для некоторых мутаций установлены четкие генофенотипические корреляции, так, например, мутация сайта сплайсинга *IVS1* (*-13T→G*) встречается более чем у половины больных с поздней формой заболевания.

Гликогеноз V типа

Аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с мутациями гена миофосфорилазы. Ген миофосфорилазы (*PYGM*) картирован на хромосоме 11q13. Известно более 40 мутаций. Наиболее распространённая — мутация *R49X* — 81% мутантных аллелей в странах Европы. Генофенотипических корреляций не выявлено — у пациентов с одним и тем же генотипом может быть более тяжёлое или более лёгкое течение заболевания.

Гликогеноз VII типа

Аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями гена *PFK-M*. Ген *PFK-M* картирован на хромосоме 12, он кодирует мышечную субъединицу фосфофрутокиназы. В гене *PFK-M* у больных с PFK-недостаточностью описано не менее 15 мутаций.

Гликогеноз IIb типа

Сцепленное с Х-хромосомой доминантное заболевание, связанное с недостаточностью LAMP-2 (лизосомо-ассоциированного мембранного белка 2). Ген *LAMP2* картирован на Xq28.

Недостаточность фосфоглицераткиназы

Фосфоглицераткиназа (PGK) — белок, кодируемый геном *PGK1*. Ген картирован на Xq13.

Гликогеноз XI типа, или недостаточность лактатдегидрогеназы, — аутосомно-рецессивное заболевание. Лактатдегидрогеназа — тетрамерный фермент, состоящий из двух субъединиц M (или A) и H (или B), представлен 5 изоформами. Ген M-субъединицы *LDHM* картирован на хромосоме 11.

Гликогеноз X типа, или недостаточность фосфоглицератмутазы (PGAM), — аутосомно-рецессивное заболевание. Фосфоглицератмутаза — димерный фермент: разные ткани содержат различные пропорции мышечной (MM) или мозговой изоформы (BB) и гибридные варианты (MB). В мышечной ткани преобладает MM-изоформа, в то время как в большинстве других тканей — BB. Ген *PGAMM* картирован на хромосоме 7 и кодирует M-субъединицу.

Гликогеноз XII типа, или недостаточность альдолазы A, — аутосомно-рецессивное заболевание. Альдолаза имеет три изоформы (A, B, C): скелетные мышцы и эритроциты содержат преимущественно A-изоформу, которая кодируется геном *ALDOA*. Ген картирован на хромосоме 16.

Гликогеноз XIII типа, или недостаточность β-енолазы, — аутосомно-рецессивное заболевание. β-енолаза — димерный фермент, который существует в виде нескольких изоформ, образованных в результате комбинаций трех субъединиц α, β и γ. β-субъединица кодируется геном *ENO3*, картированным на хромосоме 17.

ПАТОГЕНЕЗ

Гликогеноз I типа

Глюкозо-6-фосфатаза катализирует конечную реакцию и глюконеогенеза, и гидролиза гликогена и осуществляет гидролиз глюкозо-6-фосфата на глюкозу и неорганический фосфат (см. рис. 101-1). Глюкозо-6-фосфатаза — особый фермент среди вовлечённых в метаболизм гликогена печени. Активный центр глюкозо-6-фосфатазы расположен в просвете эндоплазматического ретикулума, что обусловливает необходимость транспорта всех субстратов и продуктов реакции через мембрану. Поэтому недостаточность фермента или белка-переносчика субстрата приводят к сходным клинико-биохимическим последствиям: гипогликемии даже при малейшем голодании из-за блокады гликогенолиза и глюконеогенеза и к накоплению гликогена в печени, почках и слизистой кишечника, приводящему к дисфункции этих органов. Повышение уровня лактата в крови связано с избытком глюкозо-6-фосфата, который не может быть метаболизирован до глюкозы и поэтому вступает в гликолиз, конечные продукты которого — пируват и лактат. Этот процесс дополнительно стимулируют гормоны, поскольку поступления глюкозы в кровь не происходит. Другие субстраты, такие как галактоза, фруктоза и глицерин, для метаболизма в глюкозу также нуждаются в глюкозо-6-фосфатазе. В связи с этим поступление сахарозы и лактозы также приводит к подъему уровня лактата в крови, лишь незначительно повышая уровень глюкозы. Стимуляция гликолиза ведёт к увеличению синтеза глицерина и ацетил-КоА — важных субстратов и кофакторов синтеза триглицеридов в печени. Лактат — конкурентный ингибитор почечно-канальцевой секреции уратов, поэтому повышение его содержания ведёт к гиперурикемии и гипоурикозурии. Кроме того, в результате истощения внутрипечёночного фосфата и ускоренной деградации адениновых нуклеотидов происходит гиперпродукция мочевой кислоты.

Гликогеноз III типа

Амило-1,6-глюкозидаза участвует в метаболизме гликогена в точках ветвления гликогенового «дерева», превращая разветвлённую структуру в линейную. Фермент бифункционален: с одной стороны, переносит блок гликозильных остатков с одной внешней ветви на другую (олиго-1,4→1,4-глюкантрансферазная активность), а с другой — осуществляет гидролиз α-1,6-глюкозидной связи (см. рис. 101-1). Снижение активности фермента сопровождается нарушением процесса гликогенолиза, приводя к накоплению в тканях (мышцы, печень) молекул гликогена аномальной структуры. Морфологические исследования печени выявляют, кроме отложений гликогена, незначительные количества жира и фиброз. Нарушение процесса гликогенолиза сопровождается гипогликемией и гиперкетонемией, к которым наиболее чувствительны дети в возрасте до 1 года. Механизмы формирования гипогликемии и гиперлипидемии такие же, как при гликогенозе I типа. В отличие гликогеноза I типа, при гликогенозе III типа концентрация лактата у многих больных находится в пределах нормы.

Гликогеноз IV типа

Амило-1,4:1,6-глюкантрансфераза, или ветвящий фермент, участвует в метаболизме гликогена при точках ветвления гликогенового «дерева». Он соединяет сегмент из по крайней мере шести α-1,4-сцепленных глюкозидных остатков наружных цепей гликогена с гликогеновым «деревом» α-1,6-гликозидной связью (см. рис. 101-1). Мутация фермента нарушает синтез гликогена нормальной структуры — относительно растворимых сферических молекул. При недостаточности фермента в клетках печени и мышц откладывается относительно нерастворимый амилопектин, который приводит к повреждению клеток. Удельная активность фермента в печени выше, чем в мышцах, поэтому при его недостаточности превалирует симптоматика повреждения клеток печени. Гипогликемия при этой форме

гликогеноза встречается крайне редко и описана только в терминальной стадии заболевания при классической печёночной форме.

Гликогеноз IX типа

Расщепление гликогена контролируется в мышечной ткани и печени каскадом биохимических реакций, которые приводят к активации фосфорилазы. Этот каскад включает ферменты аденилатциклазу и киназу фосфорилазы (РНК) (см. рис. 101-1). РНК — декагексамерный белок, состоящий из субъединиц α, β, γ, δ; α- и β- субъединицы — регуляторные, γ-субъединицы — каталитические, δ-субъединицы (кальмодулин) отвечают за чувствительность фермента к ионам кальция. Процессы гликогенолиза в печени регулирует глюкагон, а в мышцах — адреналин. Они активируют мембраносвязанную аденилатциклазу, которая переводит АТФ в цАМФ и взаимодействует с регуляторной субъединицей цАМФ-зависимой протеинкиназы, что приводит к фосфорилированию киназы фосфорилазы. Затем активированная киназа фосфорилазы переводит гликогенфосфорилазу в её активную конформацию. Именно этот процесс поражён при гликогенозе IX типа.

Гликогеноз 0 типа

Гликогенсинтаза — ключевой фермент синтеза гликогена. У больных концентрация гликогена в печени снижена, что приводит к гипогликемии натощак, кетонемии и умеренной гиперлипидемии. Концентрация лактата натощак не повышена. После пищевой нагрузки часто возникает обратный метаболический профиль с гипергликемией и повышенным уровнем лактата.

Гликогеноз II типа

Лизосомная α-D-глюкозидаза участвует в гидролизе гликогена в мышцах и печени (см. рис. 101-1); её недостаточность приводит к отложению негидролизованного гликогена в лизосомах мышц — сердечной и скелетных, постепенно нарушая метаболизм мышечных клеток и приводя к их гибели, что сопровождается картиной прогрессирующей мышечной дистрофии.

Гликогеноз V типа

Известны три изоформы гликогенфосфорилазы — экспрессируемые в сердечной/нервной ткани, печени и мышечной ткани; их кодируют разные гены. Гликогеноз V типа связан с недостаточностью мышечной изоформы фермента — миофосфорилазы. Недостаточность этого фермента приводит к снижению синтеза АТФ в мышце за счёт нарушения гликогенолиза (см. рис. 101-1).

Гликогеноз VII типа

PFK — тетрамерный фермент, контролируемый тремя генами. Ген *PFK-M* картирован на хромосоме 12 и кодирует мышечную субъединицу; ген *PFK-L* картирован на хромосоме 21 и кодирует печёночную субъединицу; ген *PFK-P* на хромосоме 10 кодирует субъединицу красных клеток крови. В мышце человека экспрессируется только M-субъединица, а изоформа PFK представлена гомотетрамером (M4), в то время как в эритроцитах, которые содержат M- и L-субъединицы, находят пять изоформ: два гомотетрамера (M4 и L4) и три гибридные изоформы (M1L3; M2L2; M3L1). У пациентов с классической недостаточностью PFK мутации в PFK-M приводят к тотальному снижению активности фермента в мышцах и частичному снижению активности в красных клетках крови (см. рис. 101-1).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Гликогеноз I типа

Заболевание может дебютировать в неонатальный период (тяжёлая гипогликемия и метаболический ацидоз), но чаще всего на 3–4-м месяце жизни. Основными симптомами являются гепатомегалия и гипогликемия. При осмотре у детей отмечают большой выступающий живот (за счёт увеличения размеров печени), локальные отложения жира, преимущественно на щеках («кукольное» лицо), ягодицах, бёдрах,

мышечную гипотрофию и задержку роста. Могут возникать кожные ксантомы на локтях, коленях, ягодицах, бёдрах. Тяжёлая гипогликемия и лактат-ацидоз (повышение уровня молочной кислоты в крови) провоцируются задержками в кормлении и интеркуррентными инфекциями. Несмотря на значительное увеличение размеров, функции печени, как правило, не страдают. У некоторых больных описана интермиттирующая диарея неясного генеза. На втором-третьем десятилетии жизни могут появляться аденомы печени со склонностью к злокачественному перерождению. У некоторых больных развивается лёгочная гипертензия, прогрессирующая в сердечную недостаточность. При гликогенозе Ib может происходить увеличение селезёнки. У большинства больных с гликогенозом Ib типа на первом году жизни развивается нейтропения. Это объясняет склонность к инфекциям (рецидивирующие отиты, стоматиты, гингивиты, пневмонии, инфекции респираторного тракта, инфекции мочевого тракта и др.). Примерно у 75% больных с Ib типом развиваются язвы слизистой кишечника, хроническое воспаление кишечника.

Клинические проявления **гликогеноза III типа** у детей сходны с симптомами гликогеноза I типа: гепатомегалия, задержка роста, гипогликемия, гиперлипидемия. У некоторых больных выявляют спленомегалию, но, в отличие от гликогеноза I типа, почки не увеличены и их функции не страдают. С возрастом эти проявления уменьшаются и даже могут полностью исчезнуть к пубертатному периоду. Миопатия, как правило, у детей не встречается, хотя в ряде случаев выявляют незначительную гипотонию и задержку приобретения двигательных навыков. Чаще всего миопатия проявляется у взрослых и может быть дистальной или генерализованной. У больных с дистальной миопатией наблюдают атрофию мышц конечностей, часто приводящую к периферической полиневропатии и болезни двигательных нейронов. Миопатия прогрессирует медленно. В некоторых случаях наблюдается генерализованная миопатия с поражением дыхательной мускулатуры. Кардиомиопатия развивается редко. У некоторых больных поражение печени так слабо выражено, что диагноз ставится при появлении мышечной симптоматики в более позднем возрасте.

Гликогеноз IV типа

Клинические проявления недостаточности ветвящего фермента гликогена довольно разнообразны. До недавнего времени считали, что болезнь проявляется только гепатоспленомегалией и приводит к раннему смертельному исходу на фоне печёночной недостаточности. Однако в ряде публикаций описаны атипичные формы заболевания с медленно прогрессирующей патологией печени или с преимущественным поражением сердечной мышцы. Считают, что некоторые случаи врождённой миопатии также могут быть связаны с этой наследственной патологией. Неврологический вариант заболевания у взрослых (болезнь с полиглюкозановыми тельцами) сходен по клиническим проявлениям с боковым амиотрофическим склерозом.

У пациентов с классической формой заболевания в раннем возрасте выявляют задержку развития и гепатомегалию. Цирроз прогрессирует и приводит к портальной гипертензии, асциту, расширению вен пищевода. У некоторых больных развивается гепатоцеллюлярная карцинома. Продолжительность жизни значительно снижена, и без трансплантации печени смертельный исход наступает на 4–5-м году жизни. В некоторых случаях заболевание может иметь более доброкачественное течение и прогрессировать медленнее.

Нервно-мышечные формы гликогеноза IV типа гораздо разнообразнее по клиническим проявлениям. В случае неонатальной формы (крайне редкой) характерны акинезия плода, деформации по типу артрогрипоза, водянка плода и ранняя смерть. Врождённая форма сопровождается преимущественным поражением скелетной и сердечной мускулатуры; для неё характерны мышечная гипотония и кардиомиопатия.

Гликогеноз VI типа

Клинические проявления сходны с таковыми при гликогенозе IX типа; характерны гепатомегалия и задержка роста с первого десятилетия жизни. Сердечная и скелетные мышцы не страдают. С возрастом эти симптомы становятся менее выраженными и даже могут полностью исчезнуть к пубертатному периоду. Наблюдают тенденцию к гипогликемии, которая никогда не бывает такой тяжёлой, как при гликогенозах I и III типов. Концентрация триглицеридов и кетоновых тел повышена незначительно.

Гликогеноз IX типа

Основные клинические проявления — гепатомегалия в результате накопления гликогена, задержка роста, повышение уровня печёночных трансаминаз, гиперхолестеринемия, гипертриглицеридемия. Симптоматическая гипогликемия и гиперкетонемия возникают у детей только после продолжительного голодания. Клинические проявления и биохимические изменения, как правило, с возрастом становятся мягче и после пубертатного периода у пациентов нет признаков заболевания.

Мышечные формы гликогеноза IX типа клинически сходны с болезнью МакАрдла и проявляются непереносимостью физических нагрузок, мышечными болями и рекуррентной миоглобинурией у подростков и взрослых. Реже встречается генерализованная мышечная слабость и дыхательная недостаточность в раннем возрасте. Морфологический признак заболевания — субсарколемальные скопления гликогена нормальной структуры.

Гликогеноз 0 типа

Первый симптом заболевания — гипогликемия натощак в раннем возрасте. Однако, как правило, она протекает бессимптомно. Рекуррентные приступы гипогликемии часто приводят к неврологическим нарушениям. У большого числа пациентов наблюдают задержку развития, которая, вероятно, связана с периодами гипогликемии. Гипогликемия возникает в утренние часы до первого приёма пищи. Размеры печени не увеличены, хотя может встречаться жировая дегенерация печени. У некоторых больных замедляется рост, который восстанавливается после начала диетотерапии. Небольшое число пациентов, описанное в литературе, скорее отражает малую долю диагностированных случаев, поскольку симптомы болезни не очень специфичны, а метаболические изменения не всегда интерпретируются врачами правильно.

Гликогеноз II типа

Выделяют несколько клинических форм. Для инфантильной формы заболевания с дебютом на первом году жизни характерны острое течение и ранний летальный исход. Для поздней формы болезни, манифестирующей в подростковом возрасте и позже, характерны отсутствие тяжёлых поражений сердца и более благоприятный прогноз.

При инфантильной форме заболевания активность α-гликозидазы практически отсутствует. Первые симптомы заболевания проявляются с первых месяцев жизни: трудности вскармливания, малая прибавка массы тела, дыхательные нарушения, часто осложняющиеся лёгочной инфекцией, задержка моторного развития. У большинства больных наблюдают генерализованную прогрессирующую мышечную слабость; дети не могут самостоятельно двигаться и удерживать голову. Несмотря на это, мышцы на ощупь твёрдые, даже гипертрофированные. Более чем у половины больных также отмечают макроглоссию и умеренную гепатомегалию. Активность КФК значительно повышена. У большинства детей грудного возраста с болезнью Помпе к 6 месяцу жизни развивается выраженная и прогрессирующая кардиомегалия (рис. 101-2). Накопление гликогена в миокарде вызывает утолщение стенок желудочков и межжелудочковой перегородки, в результате возникает гипертрофическая кардиомиопатия, прогрессирующая в дилатацион-

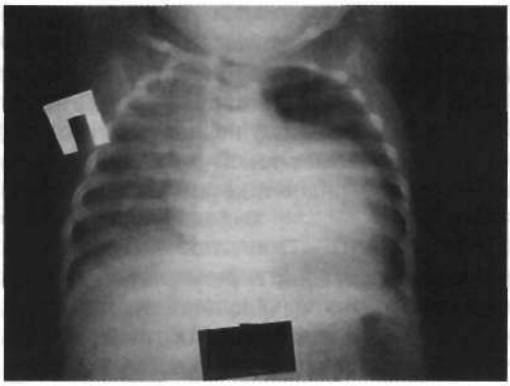


Рис. 101-2. Гипертрофическая кардиомиопатия при болезни Помпе.

ную. При аутопсии размеры сердца более чем в три раза превышают норму. Довольно часто встречается фиброэластоз эндокарда. При ЭКГ выявляют укороченный интервал *P–R*, нередко в сочетании с высоким вольтажом комплексов *QRS*. Эти признаки типичны для заболевания и позволяют отличить его от других ранних кардиомиопатий. Инфантильная форма болезни Помпе приводит к смерти до 1 года, особенно если значительные нарушения сердечной деятельности проявились у детей до 6-месячного возраста.

Поздняя форма болезни Помпе может дебютировать в любом возрасте — от первых лет жизни до зрелого возраста. Практически у всех пациентов с манифестацией заболевания после 2 лет не наблюдают выраженной патологии со стороны сердца; поражение мышц прогрессирует медленнее и прогноз заболевания менее тяжёлый, чем при инфантильной форме. Дебютирующие симптомы и вовлечение внутренних органов в патологический процесс отличается у разных больных, но все пациенты в качестве ведущего признака отмечают медленно прогрессирующую мышечную слабость. Проксимальные мышцы (туловища и нижних конечностей), как правило, поражаются в первую очередь, затем вовлекаются диафрагма и другие мышцы, участвующие в акте дыхания, что приводит к лёгочной недостаточности и нарушению дыхания во сне. Болезнь может также проявиться в зрелом возрасте (от 20 до 60 лет). Однако многие больные отмечают быструю утомляемость и одышку при физической нагрузке, которые беспокоили их с детства. У взрослых преобладающий симптом — медленно прогрессирующая мышечная слабость в нижних конечностях с вовлечением мышц туловища и/или дыхательной недостаточностью. По мере прогрессирования болезни исчезают глубокие сухожильные рефлексы. Приблизительно для одной трети всех взрослых пациентов характерно наличие дыхательной недостаточности.

Гликогеноз V типа

Заболевание дебютирует в подростковом возрасте или на 2—3-м десятилетии жизни и характеризуется непереносимостью физических нагрузок, миалгиями и слабостью мышц в момент нагрузок; в покое мышцы восстанавливаются. Эти симптомы возникают чаще всего в результате коротких и интенсивных нагрузок — бег на короткие дистанции, поднятие тяжестей — и менее интенсивных, но длительных, таких как подъем по лестнице, ходьба по снегу. Обычные нагрузки, например прогулка по ровной поверхности, не вызывают проблем. Довольно часто возникают болезненные крампи — судорожные сокращения мышц. Многие пациенты отмечают так называемый феномен «второго дыхания» — небольшой отдых после возникшего болевого приступа позволяет продолжить выполнение физического упражнения более легко. Миоглобинурию (с риском появления острой почечной недостаточности) наблюдают у половины пациентов.

Гликогеноз VII типа

Клинические проявления гликогеноза VII типа сходны с таковыми гликогеноза V типа. При этом заболевании наблюдают сочетание симптомов поражения мышечной и кроветворной ткани. У пациентов наблюдают повышение концентрации билирубина и числа ретикулоцитов, отражающее компенсированный гемолиз.

Другая отличительная особенность — отсутствие феномена «второго дыхания», характерное для гликогеноза V типа. Выделяют две клинические формы: взрослую — с постоянной мышечной слабостью (хотя большинство пациентов отмечают эти нарушения с юношеского возраста) и детскую мультисистемную форму с генерализованной мышечной слабостью, поражением центральной нервной системы (судороги, корковая слепота), сердечной ткани (кардиомиопатия) и органа зрения.

Гликогеноз IIb типа

Заболевание дебютирует после первого десятилетия жизни и характеризуется поражением скелетной и сердечной мышечной ткани.

Недостаточность фосфоглицераткиназы

Клинические проявления зависят от степени поражения трёх тканей — мышечной, нервной и клеток крови. Выделяют несколько клинических вариантов: сочетание несфероцитарной гемолитической анемии и поражения центральной нервной системы, изолированная миопатия или сочетание миопатии с поражением нервной системы. Миопатические формы сходны с гликогенозом V типа.

Гликогеноз XI типа

Первый случай заболевания был выявлен случайно при биохимическом обследовании пациента с миоглобинурией и высоким уровнем КФК. У всех больных наблюдают непереносимость физических нагрузок, мышечные боли и миоглобинурию.

Гликогеноз X типа

Клинические проявления — непереносимость физических нагрузок, мышечные боли и миоглобинурия. В некоторых случаях заболевание манифестирует и у носителей. При мышечной биопсии выявляют умеренно выраженное накопление гликогена.

Гликогеноз XII типа

Непереносимость физических нагрузок.

Гликогеноз XIII типа

Заболевание манифестирует в позднем возрасте прогрессирующей непереносимостью физических нагрузок, миалгией и повышенным уровнем КФК.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика

Гликогеноз I типа

Основные методы подтверждения диагноза — биохимические (определение активности фермента глюкозо-6-фосфатазы в биоптате печени) и молекулярно-генетические (выявление мутаций в генах *G6PC* и *G6PT*). Гликогеноз Ia типа встречается чаще, поэтому диагностику начинают с исключения этой формы заболевания, однако если у пациентов наблюдают нейтропению, в первую очередь исследуют ген *G6PT*.

В общем анализе крови выявляют тромбоцитопению, нормоцитарную анемию, нейтропению (гликогеноз Ib типа), в биохимическом анализе крови: метаболический ацидоз, снижение содержания глюкозы, повышение концентрации лактата (5–10 мМ) и мочевой кислоты, повышение содержания липидов (преимущественно триглицериды, холестерин, фосфолипиды, липопротеины очень низкой плотности, липопротеины низкой плотности [ЛПНП]), повышение активности щелочной фосфатазы, δ-глютамилтрансферазы. В общем анализе мочи — протеинурия. Биоптат печени: снижение активности глюкозо-6-фосфатазы, увеличение количества гликогена (в 3 раза и более). УЗИ брюшной полости: увеличение размеров печени, почек, селезёнки. При морфологическом исследовании печени выявляют увеличенные гепатоциты с отложением гликогена и жиров, при морфологическом исследовании почек — фокальный сегментарный гломерулосклероз и интерстициальный фиброз.

Гликогеноз III типа

Диагноз подтверждают путём определения активности фермента в лейкоцитах, эритроцитах или фибробластах или методами анализа ДНК. Возможно проведение пренатальной диагностики в семьях с отягощённой наследственностью.

Биоптат печени, мышц: снижение активности амило-1,6-глюкозидазы, повышение содержания гликогена (в 4 раза и более).

Биохимический анализ крови: повышение концентрации мочевой кислоты, повышение активности креатинфосфокиназы, аланинаминотрансферазы, аспартатаминотрансферазы, снижение концентрации глюкозы, повышение концентрации холестерина, триглицеридов.

Гликогеноз IV типа

Основные методы подтверждения диагноза гликогеноза IV — молекулярно-генетические. Возможно проведение пренатальной диагностики в семьях с отягощённой наследственностью.

В биоптате печени — накопление гликогена изменённой структуры.

Биохимический анализ крови: повышение активности щелочной фосфатазы, аланинаминотрансферазы, аспартатаминотрансферазы.

Гликогеноз VI типа

Основные методы подтверждения диагноза — молекулярно-генетические: выявление мутаций в гене *PYGL*. Пренатальная диагностика в семьях с отягощённой наследственностью возможна, но этически сомнительна в связи с доброкачественным течением.

Гликогеноз IX типа

Точную диагностику этого заболевания проводят молекулярно-генетическими методами. Пренатальная диагностика возможна, но в связи с доброкачественным течением заболевания этически сомнительна.

Гликогеноз 0 типа

Пациенты с гликогенозом 0 типа могут долгое время наблюдаться эндокринологами, особенно когда у них отмечаются глюкозурия и кетонурия. Диагноз подтверждают при биопсии печени — снижение содержания гликогена и недостаточность фермента гликогенсинтазы. Возможно проведение ДНК-диагностики.

Гликогеноз II типа

Основной метод подтверждения диагноза — определение активности α-гликозидазы в культуре кожных фибробластов или мышечном биоптате. Также возможно проведение ДНК-диагностики.

В биоптате костного мозга — «пенистые клетки»; отложение гликогена в мышцах и гепатоцитах.

Возможно проведение пренатальной диагностики в семьях с отягощённой наследственностью.

Гликогеноз V типа

Для подтверждения диагноза проводят определение аммония, лактата и КФК на фоне ишемического теста. При исследовании мышечного биоптата выявляют субсарколемальные накопления гликогена. Основной метод подтверждения диагноза — выявление мутаций в гене миофосфорилазы. Возможно проведение пренатальной диагностики в семьях с отягощённой наследственностью.

Гликогеноз VII типа

Мышечная биопсия выявляет субсарколемальные скопления нормального по своей структуре гликогена. Основной метод подтверждения диагноза — ДНК-диагностика.

Инструментальные методы

Гликогеноз III типа

При электромиографии выявляют признаки первичного мышечного поражения. При ЭхоКГ — признаки кардиомиопатии.

Гликогеноз IV типа

УЗИ брюшной полости выявляет увеличение размеров печени.

Дифференциальная диагностика

Гликогеноз I типа

Дифференциальную диагностику проводят с другими печёночными формами гликогенозов: типы III, IV, VI и другими наследственными болезнями обмена, сопровождающимися гепатомегалией: недостаточность α1-антитрипсина, дефекты β-окисления жирных кислот; мутации митохондриального генома (манифестация в виде печёночной недостаточности).

Гликогеноз III типа

Дифференциальную диагностику необходимо проводить с другими гликогенозами, главным образом с типом Ia, V, VI, а также с наследственными болезнями обмена, характеризующимися мышечной гипотонией, лактат-ацидозом и гепатомегалией (дефекты β-окисления жирных кислот, митохондриальные болезни).

Гликогеноз IV типа

Дифференциальная диагностика: гепатиты разной этиологии, гликогенозы типов Ia, III, VI. Другие наследственные болезни обмена, для которых характерен цирроз печени: недостаточность α1-антитрипсина, мутации митохондриального генома, манифестирующие как печёночная недостаточность, тирозинемия, тип Ia.

Гликогеноз II типа

Дифференциальную диагностику болезни Помпе следует проводить с мышечной дистрофией, полимиозитом, атрофией спинальных мышц, скапулоперонеальными синдромами и болезнью Данона.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

Основная цель лечения — предотвращение гипогликемии и вторичных метаболических нарушений.

Немедикаментозное лечение

Гликогеноз I типа

Первоначально рекомендации по лечению включали только частые кормления с повышенным содержанием углеводов, однако это не всегда позволяло поддерживать нормальный уровень глюкозы в течение суток. Поэтому детям младшего возраста с тяжёлой гипогликемией, помимо частых дневных кормлений, показаны ночные кормления через назогастральный зонд, что обеспечивает нормальный уровень глюкозы в крови, а также полноценный ночной сон пациентам и их родителям. Через назогастральный зонд вводят глюкозу и растворы полимеров глюкозы или применяют особую формулу смеси (без сахарозы и лактозы), обогащенной мальтодекстрином. Кормление через зонд следует начинать через 1 ч после последнего вечернего приёма пищи. В некоторых случаях у пациентов с Ia типом гликогенеза кормление осуществляют через гастростому. Пациентам с Ib типом противопоказано установление гастростомы в связи с высоким риском инфицирования. Всем больным назначают диету с высоким содержанием углеводов: углеводы — 65–70%, белки — 10–15%, жиры — 20–25%, частые кормления. Для увеличения интервала между приёмами пищи применяют сырой кукурузный крахмал. Поскольку активность поджелудочной амилазы у детей младше 1 года недостаточна, крахмал следует назначать в старшем возрасте. Начальная доза составляет 0,25 г/кг; ее следует увеличивать медленно для предупреждения побочных эффектов со стороны желудочно-кишечного тракта. Кукурузный крахмал смешивают с водой в соотношении 1:2. Если его применяют для ночного кормления, глюкозу добавлять не следует, чтобы не спровоцировать выброс

инсулина. Для определения частоты введения кукурузного крахмала надо провести суточное мониторирование уровня глюкозы в крови на фоне его применения. У большинства пациентов применение крахмала позволяет поддерживать нормальный уровень глюкозы в течение 6–8 ч. Избыток глюкозы может привести к нежелательной гипергликемии, что делает пациентов более чувствительными к гипогликемии и увеличивает скорость отложения жира. Во время интеркуррентных инфекций необходимо контролировать уровень глюкозы и её поступление, хотя это и представляет определенные трудности из-за возможной тошноты, отказа от еды и диареи. При повышении температуры тела глюкоза метаболизируется быстрее, поэтому следует заменить некоторые дополнительные кормления на растворы полимеров глюкозы. В острых случаях необходимы 24-часовое постоянное кормление через назогастральный зонд и госпитализация в клинику для проведения инфузионной терапии. Ответ на вопрос о полном исключении фруктов (как источника фруктозы) и молочных продуктов (источника галактозы) неоднозначен, поскольку эти продукты — важный источник кальция, белка и витаминов. Считают, что желательно значительно ограничить их поступление, но полностью не исключать из рациона. При неотложном хирургическом вмешательстве необходимо нормализовать время свёртывания крови путём постоянного кормления через зонд в течение нескольких суток или инфузионной терапией растворами глюкозы в течение 24–48 ч. Необходим контроль уровня глюкозы и лактата во время операции.

Гликогеноз III типа

Основная задача при диетотерапии — предотвращение гипогликемии и коррекция гиперлипидемии. Диетотерапия сходна с таковой при гликогенозе Ia, но, поскольку тенденция к гипогликемии менее выражена, в большинстве случаев для поддержания нормального уровня глюкозы в течение ночи достаточно введения кукурузного крахмала. При гликогенозе III типа, в отличие от гликогеноза I типа, нет необходимости ограничивать фруктозу и лактозу, поскольку их метаболизм не нарушен. Гепатомегалия с дисфункцией печени и биохимические отклонения, найденные у всех больных в детстве, имеют тенденцию исчезать в постпубертатный период. Однако у некоторых больных может развиться цирроз печени. Примерно у 25% таких пациентов развивается аденома печени.

Гликогеноз IV типа

В назначении диеты пациенты с гликогенозом IV типа не нуждаются.

Гликогеноз VI типа

Лечение симптоматическое и заключается в предотвращении гипогликемии. Назначают высокоуглеводную диету.

Гликогеноз IX типа

Лечение симптоматическое и заключается в предотвращении гипогликемии. Назначают высокоуглеводную диету и частые кормления днём, в раннем возрасте также рекомендуют поздние и ночные кормления. Прогноз при печёночных формах гликогеноза IX типа благоприятный.

Гликогеноз 0 типа

Лечение симптоматическое и заключается в предотвращении гипогликемии. Назначают диеты с высоким содержанием углеводов, частые кормления и у детей поздние ночные кормления. Хотя у большинства пациентов интеллект не страдает, в связи с частыми периодами гипогликемии может наблюдаться задержка развития. Толерантность к голоданию с возрастом увеличивается.

Гликогеноз V типа

Специфического лечения не разработано. Сахароза улучшает переносимость физических нагрузок и может дать профилактический эффект, если употребляется до планируемой нагрузки. Сахароза быстро переходит в глюкозу и фруктозу, оба соединения минуют биохимический блок при своем метаболизме и улучшают гликолиз.

Гликогеноз VII типа

Специфических методов лечения не разработано. В отличие от гликогеноза V типа, при гликогенозе VII типа необходимо ограничивать поступление сахарозы. Пациенты с этим заболеванием хуже переносят физические нагрузки после приёма пищи с высоким содержанием углеводов, что связано с тем, что глюкоза снижает уровень свободных жирных кислот и кетоновых тел — альтернативного источника энергии для мышечной ткани.

Медикаментозное лечение

Гликогеноз I типа

Назначают препараты кальция и витамина D. Повышение метаболизма углеводов необходимо поддерживать за счёт адекватного поступления витамина B_1. Для предотвращения уратной нефропатии и подагры назначают аллопуринол, добиваясь, чтобы концентрация мочевой кислоты не превышала 6,4 мг/дл. Если у пациента наблюдают микроальбуминурию, для предотвращения нарушения функции почек необходимы ингибиторы ангиотензин-конвертирующего фермента. С целью снижения риска развития панкреатита и образования камней в жёлчном пузыре при тяжёлой гипертриглицеридемии показаны препараты, снижающие уровень триглицеридов (никотиновая кислота). Пациентам с Ib при выраженной нейтропении назначают гранулоцитарный колониестимулирующий фактор: ленограстим (граноцит 34▲), филграстим (нейпоген▲). Пациенты обычно хорошо отвечают на лечение малыми дозами (начальная доза 2,5 мг/кг через сутки). На фоне приёма препарата иногда увеличиваются размеры селезёнки. Необходимо цитогенетическое исследование костного мозга до начала лечения и через 1 год после назначения препарата. Прогноз в большинстве случаев благоприятный.

Гликогеноз II типа

В настоящее время разрабатывают методы лечения заболевания. Наиболее перспективным из них считают ферментзаместительную терапию. Препарат миозим℗ (Myozyme, Genzyme) представляет собой рекомбинантный человеческий фермент α-гликозидазу. Препарат зарегистрирован во многих странах Европы, США и Японии. В последнее время было проведено несколько клинических исследований, в которых участвовали пациенты с инфантильной формой заболевания. Эти исследования показали, что ферментозаместительная терапия может уменьшить кардиомегалию, улучшить функцию сердечной и скелетных мышц и продлить жизнь ребёнку. При этом чем раньше начато лечение, тем более оно эффективно. миозим℗ назначают в дозе 20 мг/кг каждые 2 нед, длительно, постоянно.

Хирургическое лечение

В случаях плохой коррекции метаболических нарушений методами диетотерапии при **гликогенозе I типа** показана трансплантация печени.

Трансплантацию печени при **гликогенозе III типа** проводят только в случае необратимых изменений печени. Прогноз, как правило, благоприятный для печёночной формы, но при мышечной форме прогрессирующая миопатия и кардиомиопатия могут развиться даже через длительное время, несмотря на лечение.

Единственный эффективный метод лечения при классической (печёночной) форме **гликогеноза IV типа** — трансплантация печени.

Нарушения обмена галактозы

Галактоземии — наследственные заболевания, обусловленные нарушениями метаболизма галактозы.

КОД ПО МКБ-10

E74.2 Нарушения обмена галактозы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Галактоземия, тип I — панэтническое заболевание, частота в странах Европы составляет в среднем 1 на 40 000 живых новорождённых.

Галактоземия, тип II — в странах Европы частота заболевания составляет 1 на 150 000 живых новорождённых. Более высокая заболеваемость отмечена в Румынии и Болгарии. С высокой частотой встречается у цыган — 1 на 2500.

Галактоземия, тип III — редкая наследственная болезнь обмена веществ. Доброкачественная форма широко распространена в Японии (1 на 23 000 новорождённых).

СКРИНИНГ

Среди этих заболеваний **галактоземия, тип I** — самая тяжёлая, требующая неотложной коррекции патология. Массовый скрининг новорождённых, проводимый во многих странах, направлен на выявление именно этой формы галактоземии.

В России массовый скрининг на галактоземию проводится с 2006 г.

КЛАССИФИКАЦИЯ

На сегодняшний день известно три наследственных заболевания, обусловленных недостаточностью ферментов, участвующих в метаболизме галактозы (рис. 101-3): **галактоземия I типа** (недостаточность галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы, классическая галактоземия), **галактоземия II типа** (недостаточность галактокиназы) и **галактоземия III типа** (недостаточность галактозо-4-эпимеразы).

ЭТИОЛОГИЯ

Галактоземия, тип I

Аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с мутациями в гене галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы (*GALT*). Ген *GALT* картирован на 9p13. На сегодняшний день описано более 180 различных мутаций, преимущественно пред-

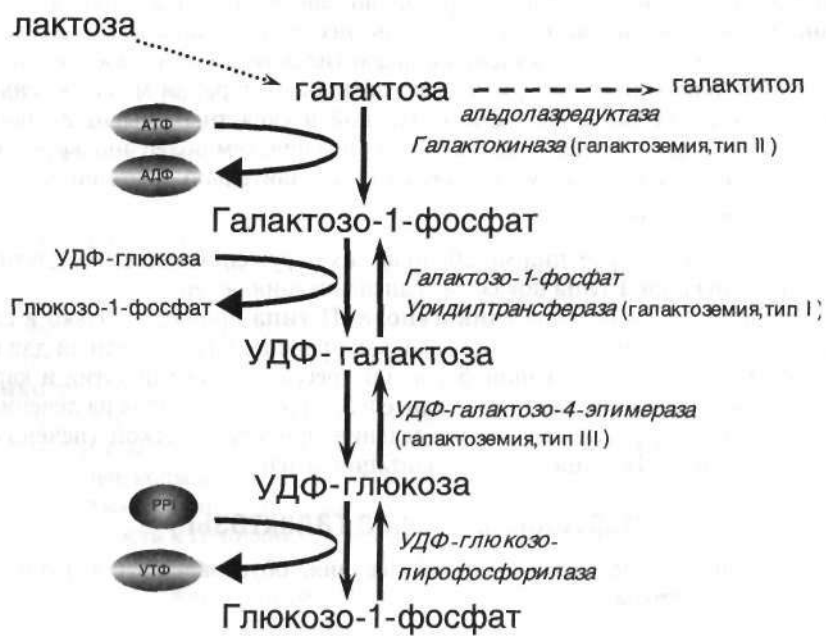


Рис 101-3. Нарушения обмена галактозы.

ставленных миссенс-мутациями. Наиболее распространённые — мутации *Q188R* и *K285N*, в совокупности они составляют в европейских популяциях, в том числе и России, более 70% всех мутантных аллелей и обусловливают развитие классической формы галактоземии. В гене *GALT* также описано большое число как внутриинтронных, так и внутриэкзонных нуклеотидных замен, наличие которых самостоятельно или в различных комбинациях с мутантными аллелями может оказывать влияние на остаточную активность фермента. Одна из наиболее изученных внутригенных замен — мутация *N314D*, так называемый вариант Дуарте. Присутствие только *N314D*, даже в гомозиготном состоянии, как правило, не приводит к развитию заболевания, однако изменяет уровень активности фермента. Комбинации *N314D*/нормальный аллель, *N314D/N314D* и *N314D/Q188R* обусловливают, соответственно, 75, 50 и 25% нормальной активности фермента. Частота встречаемости аллеля *N314D* среди здоровых индивидуумов в различных популяциях составляет, по литературным данным, 6–8%.

Галактоземия, тип II

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Мутации в гене *GK1*, картированном на 17q24, описаны у большинства больных, в том числе и мутация *P28T*, обнаруженная у цыган.

Галактоземия, тип III

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Ген УДФ-галактозо-4-эпимеразы (*GALE*) картирован на хромосоме 1p36. Описано несколько мутаций, в том числе и мутация *V94M*, ассоциированная с тяжёлой формой болезни.

ПАТОГЕНЕЗ

Галактоземия, тип I

Галактозо-1-фосфат-уридилтрансфераза наряду с другими ферментами, участвующими в метаболизме галактозы — галактокиназой и галактоэпимеразой, — осуществляет превращение галактозы, входящей в молочный сахар, в глюкозу (см. рис. 101-3). Следствие недостаточности галактозо–1-фосфат-уридилтрансферазы — накопление галактозы и галактозо-1-фосфата. Эти вещества токсически действуют на метаболизм многих тканей — мозга, печени, почек, кишечника. Одно из проявлений синдрома токсичности — ингибирование бактерицидной активности лейкоцитов, что способствует развитию сепсиса. Гиперхлоремический ацидоз может быть обусловлен как интоксикацией, сопровождающейся почечно-тубулярной дисфункцией, так и возникать вторично вследствие хронического расстройства ЖКТ.

Галактитол и галактонат накапливаются в тканях наряду с галактозо-1-фосфатом. Развитие катаракты при недостаточности галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы обусловлено накоплением галактитола. Недостаточная эффективность безгалактозной диеты при галактоземии I типа объясняется механизмом самоинтоксикации больных, включающим постоянный биосинтез галактозы (из глюкозы) за счёт образования галактозо-1-фосфата из уридиндифосфогалактозы. Снижение концентрации уридиндифосфогалактозы нарушает синтез галактозидов; возможно, это причина неврологических нарушений.

Галактоземия, тип II

При недостаточности фермента нарушается стадия фосфорилирования галактозы. Катаракта возникает в результате накопления галактатитола в хрусталике, что нарушает структуру его волокон и приводит к денатурации белка.

Галактоземия, тип III

УДФ-галактозо-4-эпимераза наряду с другими ферментами — галактокиназой и галактозо-1-фосфатуридилтрансферазой — осуществляет превращение галактозы, входящей в молочный сахар, в глюкозу. Этот фермент бифункционален и участвует также во взаимопревращении УДФ-N-ацетилгалактозамина и УДФ-N-

ацетилглюкозамина — важных составляющих полисахаридов и галактолипидов. Недостаточность фермента приводит к накоплению УДФ-галактозы и галактозо-1-фосфата. Патогенез системной недостаточности УДФ-галактозо-4-эпимеразы сходен с таковым при галактоземии, тип I, но феномен токсичности менее выражен.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Галактоземия, тип I (ГАЛ I) манифестирует на 1–2-й неделе жизни, как правило, через несколько дней после первого приёма молочной пищи. Первые признаки неспецифичны: частые срыгивания, плохая прибавка массы тела, диарея. Затем присоединяются признаки поражения печени: гепатомегалия или гепатоспленомегалия, гипербилирубинемия, повышение уровня трансаминаз, гипоальбуминемия, нарушения свёртываемости крови, асцит. Нередко встречается гипогликемия. Катаракта, не облигатный симптом заболевания (около 30% пациентов с ГАЛ I не имеют офтальмологических нарушений), хотя у детей, не находящихся на лечении, она формируется в первый месяц жизни. Часто причиной смерти бывает остро развивающийся сепсис, вызванный *E. coli*. Описана почечно-тубулярная дисфункция вплоть до синдрома токсической почки, приводящая к гиперхлоремическому ацидозу. Поражение печени при ГАЛ I носит практически фульминантный характер, и пациенты погибают от острой печёночной недостаточности на первом полугодии жизни.

Также описаны доброкачественные варианты заболевания, протекающие без выраженных и острых изменений со стороны печени, что, вероятно, обусловлено генетической гетерогенностью ГАЛ I и влиянием средовых факторов. Часть больных в силу тяжёлых гастроэнтеральных расстройств самостоятельно ограничивают потребление молока; в других случаях в связи с признаками лактазной недостаточности ребёнок может быть переведён на низколактозные смеси.

Показано, что коэффициент умственного развития больных с галактоземией ниже, чем у их здоровых сверстников (IQ=70–80); как правило, эта разница становится очевидной в возрасте 15–25 лет. Практически у половины пациентов с ГАЛ I отмечают нарушения развития речи с проявлениями моторной дисфазии (алалии). У ребёнка затруднена организация речевых движений, их координация. Речь замедлена, обеднена, словарный запас скуден, в ней много оговорок (парафазий), перестановок, персевераций. Понимание речи при этом не страдает. Примерно у 20% детей старшего возраста наблюдают атаксию, интенционный тремор, гипотонию. У некоторых больных выявляют изменения при МРТ: корково-подкорковую атрофию, гипомиелинизацию, атрофию мозжечка, ствола головного мозга. При этом не выявлено строгих корреляций между неврологическими нарушениями и возрастом начала лечения или содержанием галактозо-1-фосфата в крови.

У 90% больных девочек, находящихся на лечении, отмечают гипергонадотропный гипогонадизм (задержка полового развития, первичная или вторичная аменорея). Считают, что данные эндокринологические осложнения связаны с токсическим действием галактозы и её метаболитов на яичники в неонатальный период.

Галактоземия, тип II

Единственное проявление заболевания — катаракта. Рекомендовано проведение обследований всех пациентов раннего возраста с катарактой для исключения этой формы болезни.

Галактоземия, тип III

Различают доброкачественную бессимптомную и тяжёлую неонатальную форму.

При тяжёлой форме с крайне низкой активностью фермента болезнь манифестирует в неонатальный период и по клиническим проявлениям сходна с классической галактоземией: гепатомегалия, желтуха, нарушения вскармливания, признаки поражения печени, катаракта, сепсис. При отсутствии специфической

диетотерапии смерть наступает в неонатальный период на фоне печёночной и церебральной недостаточности.

Для доброкачественной формы характерна нормальная переносимость галактозы; ее выявляют у гомозиготных носителей благодаря повышению уровня галактозо-1-фосфата при неонатальном скрининге на галактоземию. Необходимости в специфическом лечении нет.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика

Галактоземия, тип I

Основные методы подтверждения диагноза ГАЛ I — биохимические: определение концентрации галактозы и галактозо-1-фосфата в крови и/или измерение активности фермента галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы в эритроцитах.

В семьях с отягощённой наследственностью возможно проведение пренатальной ДНК-диагностики, если генотип пробанда установлен.

Галактоземия, тип II

Как правило, заболевание диагностируют при проведении массового скрининга на галактоземию. Диагноз подтверждают путём определения активности фермента в эритроцитах или фибробластах. Также возможно проведение ДНК-диагностики.

Галактоземия, тип III

Биохимические методы подтверждения диагноза включают определение активности фермента в эритроцитах крови и содержания галактозы и галактозо-1-фосфата. Также возможно проведение ДНК-диагностики.

Интерпретация результатов

Галактоземия, тип I

Трудности интерпретации метаболических изменений связаны с тем, что при поражении печени другой этиологии (как наследственной, так и ненаследственной) возможно повышение уровня галактозы в крови. Описаны ложноположительные тесты при тирозинемии, врождённой атрезии желчевыводящих путей, неонатальном гепатите и многих других заболеваниях. Определение активности фермента — более специфичный и надёжный тест, однако на его результаты влияет режим хранения и транспортировки образцов. Также ложноположительные результаты могут быть получены при недостаточности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Кроме того, некоторые полиморфные варианты гена и их сочетания с мутантными аллелями могут искажать результаты биохимической диагностики.

Дифференциальная диагностика

Галактоземия, тип II

Дифференциальную диагностику проводят с другими формами галактоземии и наследственными формами катаракты.

Галактоземия, тип III

Дифференциальная диагностика: другие формы галактоземии.

ЛЕЧЕНИЕ

Немедикаментозное лечение

Галактоземия, тип I

Основной метод лечения ГАЛ I — диетотерапия. Назначение безлактозных смесей приводит к быстрому купированию основных клинических симптомов и восстановлению функции печени. Однако, как показывает обширный клинический опыт лечения заболевания, у большого числа придерживающихся строгой диеты

пациентов тем не менее возникают неврологические и эндокринологические осложнения.

Галактоземия, тип II

Лечение заключается в отмене молочных продуктов. При начале лечения через 2–3 нед катаракта может исчезнуть. Если диагноз установлен поздно и катаракта плотная, необходимо хирургическое вмешательство. Катаракта может возникнуть повторно при несоблюдении диеты.

Галактоземия, тип III

Пациенты с тяжёлой недостаточностью фермента не могут синтезировать галактозу из глюкозы и поэтому галактозозависимы. Полное исключение галактозы ведёт к нарушениям гликозилирования белков, которые являются важнейшими компонентами нервной ткани, поэтому следует рекомендовать диету с ограничением галактозы.

Нарушения обмена фруктозы

КОД ПО МКБ-10

E74.1 Нарушения обмена фруктозы.
E74.4 Нарушения обмена пирувата и глюконеогенеза.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Фруктозурия: частота гомозигот составляет 1 на 130 000.

Наследственная непереносимость фруктозы: частота заболевания составляет в Англии 1 на 18 000 и в Германии 1 на 29 600 живых новорождённых.

Недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы: редкое наследственное нарушение метаболизма.

КЛАССИФИКАЦИЯ

У человека известны три наследственных нарушения метаболизма фруктозы. **Фруктозурия** (недостаточность фруктокиназы) — бессимптомное состояние, связанное с повышенным содержанием фруктозы в моче; **наследственная непереносимость фруктозы** (недостаточность альдолазы B) и **недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы**, которую также относят к дефектам глюконеогенеза.

ЭТИОЛОГИЯ

Фруктозурия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Ген кетогексокиназы (*KHK*) картирован на хромосоме 2p23.3–23.2.

Наследственная непереносимость фруктозы

Аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями гена альдолазы B. Ген альдолазы B (*ALDOB*) картирован на хромосоме 9q22.3. Описано около 30 различных мутаций, наиболее распространённые — миссенс-мутации *A150P*, *A175D* и *N335K*, которые в совокупности составляют около 80% мутантных аллелей; среди российских больных — более 90%.

Недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы

Аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями гена фруктозо-1,6-бифосфатазы. Ген фруктозо-1,6-бифосфатазы (*FBP1*) картирован на хромосоме 9q22.2–q22.3. Описано более 20 различных мутаций. Мутация *c.961insG* с высокой частотой встречается в Японии (46% мутантных аллелей).

ПАТОГЕНЕЗ

Фруктозурия

10–20% нерасщеплённой фруктозы экскретируется с мочой в неизменённом виде, большая часть превращается в фруктозо-6-фосфат альтернативным метаболическим путём. Эта реакция катализируется кетогексокиназой (фруктокиназа).

Наследственная непереносимость фруктозы

Заболевание связано с недостаточностью второго фермента, участвующего в метаболизме фруктозы, — альдолазы В. Его дефект приводит к накоплению фруктозо-1-фосфата, который ингибирует продукцию глюкозы (глюконеогенез и гликогенолиз) и вызывает гипогликемию. Поступление фруктозы приводит к увеличению концентрации лактата, ингибирующего почечно-канальцевую секрецию уратов, что приводит к гиперурикемии, усугубляемой истощением внутрипечёночного фосфата и ускоренной деградацией адениновых нуклеотидов.

Недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы

Недостаточность ключевого фермента глюконеогенеза нарушает образование глюкозы из предшественников, в том числе и из фруктозы, поэтому нормальный уровень глюкозы в плазме крови при данной патологии зависит от прямого поступления глюкозы, галактозы и расщепления гликогена печени. Гипогликемия в неонатальный период связана с высокой потребностью в глюконеогенезе, поскольку уровень гликогена у новорождённых низкий. Вторичные биохимические изменения: повышение концентрации лактата, пирувата, аланина и глицерина в крови.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Фруктозурия не имеет клинических проявлений.

Наследственная непереносимость фруктозы

Первые симптомы заболевания связаны с поступлением большого количества фруктозы, сахарозы или сорбитола. Чем младше ребёнок и чем больше поступило фруктозы, тем тяжелее клинические проявления. Заболевание может начаться с острой метаболической декомпенсации и привести к смертельному исходу на фоне острой печёночной и почечной недостаточности. При более доброкачественном течении первые признаки заболевания — апатия, вялость, сонливость, тошнота, рвота, повышенная потливость, иногда гипогликемическая кома. В этот период лабораторные показатели свидетельствуют об острой печёночной недостаточности и генерализованной дисфункции почечно-тубулярной системы. Если диагноз не установлен и не назначена диета, развиваются хроническая печёночная недостаточность, гепатомегалия, желтуха, нарушения свёртываемости крови, отёки. Гипогликемия непостоянная и наблюдается только непосредственно после приёма фруктозы. Описаны мягкие формы заболевания, которые проявляются увеличением размеров печени и задержкой роста в школьном возрасте и у взрослых. В связи с тем что пациенты плохо переносят сладкую пищу, они самостоятельно ограничивают её употребление, поэтому у больных с фруктоземией практически никогда не развивается кариес.

Недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы

Примерно у половины больных заболевание манифестирует в первые 5 сут жизни гипервентиляционным синдромом и тяжёлым метаболическим ацидозом в результате повышения уровня лактата и гипогликемии. Смерть может наступить в первые дни жизни от апноэ на фоне тяжёлого метаболического ацидоза. Приступы метаболического кетоацидоза могут протекать как рейеподобный синдром, их провоцируют голодание, интеркуррентные инфекции или нарушения функций ЖКТ. Они сопровождаются отказом от пищи, рвотой, диареей, эпизодами сомнолентности, нарушениями ритма дыхания, тахикардией и мышечной гипотонией, происходит увеличение размеров печени. Во время приступов метаболической декомпенсации повышается концентрация лактата (иногда до 15–25 мМ), снижается уровень pH и повышается соотношение лактат/пируат и содержание аланина; наблюдают гипогликемию, иногда гиперкетонемию. Как и при наследственной непереносимости фруктозы, введение растворов фруктозы противопоказано и может привести к летальному исходу. В межприступный период пациенты жалоб

не предъявляют, хотя может сохраняться метаболический ацидоз. Толерантность к голоданию увеличивается с возрастом. При правильно установленном диагнозе и вовремя начатом лечении прогноз благоприятный.

ДИАГНОСТИКА

Фруктозурия

Как правило, нарушение выявляется случайно при проведении стандартного мочевого скрининга на присутствие сахаров и при тонкослойной хроматографии моносахаров.

Наследственная непереносимость фруктозы

При стандартных биохимических исследованиях выявляют повышение уровня печёночных трансаминаз и билирубина в крови, генерализованную аминоацидурию и метаболический ацидоз. Нагрузочные тесты с фруктозой проводить не рекомендовано, поскольку они могут привести к тяжёлым осложнениям. Основной метод подтверждения диагноза — ДНК-диагностика.

Недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы

Основной метод подтверждения диагноза — ДНК-диагностика. Также возможно определение активности фермента в биоптате печени.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Фруктозурия: с наследственной непереносимостью фруктозы.

Наследственная непереносимость фруктозы: дифференциальную диагностику следует проводить с наследственными болезнями обмена, сопровождающимися ранним поражением ЖКТ и/или печени: недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы, тирозинемия, тип I, гликогенозы, тип Ia, Ib, недостаточность α1-антитрипсина; с органическими ацидуриями, сопровождающимися лактат-ацидозом, а также пилоростенозом, гастроэзофагальным рефлюксом, в старшем возрасте — с болезнью Вильсона–Коновалова .

Недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы: дифференциальную диагностику следует проводить с нарушениями обмена пирувата, дефектами дыхательной цепи митохондрий, печёночными формами гликогенозов, дефектами β-окисления жирных кислот, протекающими как синдром Рейе.

ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Фруктозурия

Прогноз благоприятный, лечения не требуется.

Наследственная непереносимость фруктозы

Если заподозрено данное заболевание, следует немедленно исключить все продукты, содержащие фруктозу, сахарозу и сорбитол. Необходимо помнить, что сорбитол и фруктоза могут присутствовать в некоторых лекарственных препаратах (жаропонижающие сиропы, растворы иммуноглобулинов и др.). Сахарозу следует заменить на глюкозу, мальтозу или кукурузный крахмал. После перевода ребёнка на диету все проявления заболевания быстро исчезают, за исключением гепатомегалии, которая может сохраняться несколько месяцев или лет после начала лечения. При соблюдении диеты прогноз благоприятный.

Недостаточность фруктозо-1,6-бифосфатазы

В период острой метаболической декомпенсации необходимо внутривенное введение 20% глюкозы и натрия бикарбоната для контроля метаболического ацидоза и гипогликемии. Вне кризов рекомендовано избегать голодания и придерживаться диеты с ограничением фруктозы/сахарозы, заменять часть диетарных жиров углеводами и ограничивать белок. Во время интеркуррентных инфекций рекомендованы частые кормления медленно всасываемыми углеводами (сырой крахмал). При отсутствии стрессовых факторов, приводящих к метаболической декомпенсации, у пациентов не наблюдают выраженных клинических нарушений.

Толерантность к голоданию увеличивается с возрастом. Многие пациенты в старшем возрасте страдают избыточной массой тела, поскольку с детства привыкли к определённому режиму питания. Прогноз благоприятный.

Нарушения транспорта моносахаров

КОД ПО МКБ-10

E74.3 Другие нарушения всасывания углеводов в кишечнике.
E74.8 Другие уточненные нарушения обмена углеводов.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Известно четыре наследственных дефекта транспорта моносахаров. Их клинические проявления зависят от особенностей тканевой экспрессии и специфичности субстратов поражённого транспортного белка.

ЭТИОЛОГИЯ И КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Недостаточность SGLT1 приводит к нарушению всасывания глюкозы и галактозы в кишечнике, что проявляется тяжёлой осмотической диареей и дегидратацией с первых дней жизни. **Мутации в гене *SGLT2*** — причина изолированной почечной глюкозурии — доброкачественного бессимптомного метаболического дефекта транспорта глюкозы. При **дефектах GLUT1** клинические симптомы заболевания связаны с нарушением транспорта глюкозы через гематоэнцефалический барьер. Основные клинические проявления — эпилептическая энцефалопатия и снижение концентрации глюкозы в цереброспинальной жидкости. При **дефектах в белке GLUT2**, который необходим для переноса глюкозы и галактозы в печени, почках и β-клетках поджелудочной железы, симптомокомплекс включает гепатомегалию (накопление гликогена в печени) и генерализованную почечно-тубулярную дисфункцию с выраженной глюкозурией.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Краснопольская К.Д. Наследственные болезни обмена веществ. Справочное пособие для врачей. — М.: РОО «Рохат». — 2005. — 364 с.

Clarke J.T.R. A Clinical Guide to Inherited Metabolic Diseases // Cambridge University Press. — 2004.

Haller R.G. Treatment of McArdle disease // Arch. Neurol. — 2000. — Vol. 57. — P. 923–924.

Labrune P. Glycogen storage disease type I: indications for liver and/or kidney transplantation // Eur. J. Pediatr. — 2002. — Vol. 161. — P. S53–S55.

Rake J.P., Visser G., Labrune P., et al. Guidelines for management of glycogen storage disease type I — European Study on Glycogen Storage Disease Type I (ESGSD I) // Eur. J. Pediatr. — 2002. — Vol. 161. — P. S112–S119.

Van den Hout J.M., Kamphoven J.H., Winkel L.P. et al. Long-term intravenous treatment of Pompe disease with recombinant human alpha-glucosidase from milk // Pediatrics. — 2004. — Vol. 113. — P. e448–e457.

Глава 102

Мукополисахаридозы

Мукополисахаридозы (МПС) — наследственные заболевания обмена из группы лизосомных болезней накопления. Развитие наследственных мукополисахаридозов обусловлено нарушением функции лизосомных ферментов, принимающих участие в деградации гликозаминогликанов (ГАГ) — важных структурных компонентов внутриклеточного матрикса. Накопление частично деградированных ГАГ в лизосомах приводит к постепенной гибели клеток и тканей и, следовательно, дисфункции органов. Согласно современной классификации различают 10 типов наследственных МПС. Каждый из них обусловлен недостаточностью одного из лизосомных ферментов, принимающих участие в каскадных реакциях расщепления ГАГ (рис. 102-1 а–в; табл. 102-1).

Все мукополисахаридозы, кроме МПС II, сцепленного с Х-хромосомой, наследуются по аутосомно-рецессивному типу. Согласно их фенотипическим проявлениям мукополисахаридозы разделяют на две большие группы: МПС с Гурлер-подобным фенотипом (МПС I, МПС II, МПС III, МПС VI и МПС VII) и МПС с Моркио-подобным фенотипом (МПС IV A и МПС IV B). По клиническим проявлениям МПС из каждой группы очень схожи и не всегда могут быть правильно отдифференцированы без дополнительных лабораторных исследований.

Таблица 102-1. Основные характеристики мукополисахаридозов

Типы МПС	Биохимический дефект	Основные клинические проявления	Ген Локализация Тип наследования
МПС, тип IH (MIM* 252 800, 607 014) Синдром Гурлера	α-L-идорунидаза	Грубые дисморфические черты, помутнение роговицы, задержка психоречевого и двигательного развития, гепатолиенальный синдром	IDA 4p16 3 AP**
МПС, тип IS (MIM 607 016) Синдром Шейе	α-L-идорунидаза	Тугоподвижность суставов, помутнение роговицы, приобретенные пороки сердца, сохранный интеллект	IDA 4p16 4 AP
МПС, тип I-H/S (MIM 607 015) синдром Гурлер–Шейе	α-L-идорунидаза	Промежуточный фенотип между синдромами Гурлер и Шейе	IDA 4p16 4 AP
МПС, тип II, тяжелая форма (MIM 309 900) Синдром Гунтера	Идуронат-2-сульфатаза	Основные симптомы сходны с симптомами синдрома Гурлер, но помутнение роговицы отсутствует	IDS Xq27 3-28 XP***
МПС, тип II, легкая форма (MIM 309 900) Синдром Гунтера	Идуронат-2-сульфатаза	В отличие от тяжелой формы, более поздний дебют заболевания, мягкие черты гаргоилизма, легкая степень когнитивных нарушений или отсутствие таковых	IDS Xq27 3-28 XP
МПС, тип IIIA (MIM 252 900, 606 270) Санфилиппо синдром, тип A	Гепарансульфат сульфамидаза	Нарушения поведения, расстройства сна, прогрессирующая деменция, мягкие черты гаргоилизма	HSS 17q 25 3 AP
МПС, тип IIIB (MIM 252 920) Санфилиппо синдром, тип B	N-ацетил-α-D-глюкозаминидаза		NAGLU 17q21 AP
МПС, тип IIIC (MIM 252 920) Санфилиппо синдром, тип C	Ацетил-коА-α-глюкозамид-N-ацетилтрансфераза		HGSNAT 8p11-q13 AP
МПС, тип IIID (MIM 252 920) Санфилиппо синдром, тип D	N-ацетил-α-D-галактозамин-6-сульфатсульфатаза		GNS 12q14 AP
МПС, тип IVA (MIM 253 000) Моркио синдром, классическая форма	N-ацетил галактозамин-6-сульфатаза	Задержка роста, помутнение роговицы, признаки множественного дизостоза, задержка роста	GALNS 16q24 3 AP
МПС, тип IVB (MIM 253 010) Моркио синдром	β-галактозидаза	Более легкие проявления заболевания по сравнению с МПС IVA, задержка роста	GLB1 3p21 33 AP
МПС, тип VI (MIM 253 200) Мароти–Лами синдром, легкая форма	Арилсульфатаза B	Сходен с синдромом Гурлер, сохранный интеллект	ARSB 5q11-q13 AP
МПС, тип VI (MIM 253 200) Мароти–Лами синдром, тяжелая форма	Арилсульфатаза B		ARSB 5q11-q13 AP
МПС, тип VII (MIM 253 220)	β-глюкуронидаза	Широкий клинический полиморфизм внутриутробный отек плода, тяжелые или мягкие дисморфические черты	GUSB 7q21 11 AP
МПС, тип IX (MIM 601 492)	Гиалуронидаза 1	Околоушные узелковые отложения, отсутствие дисморфических черт	HYAL1 3p21 3 AP

*MIM — номер в каталоге наследственных заболеваний человека (*McKusick V A* Mendelian Inheritance in Man // 12th ed. — Baltimore. — Johns Hopkins University Press. — 1998).
**AP — аутосомно-рецессивный тип наследования.
***XP — X-сцепленный рецессивный тип наследования.

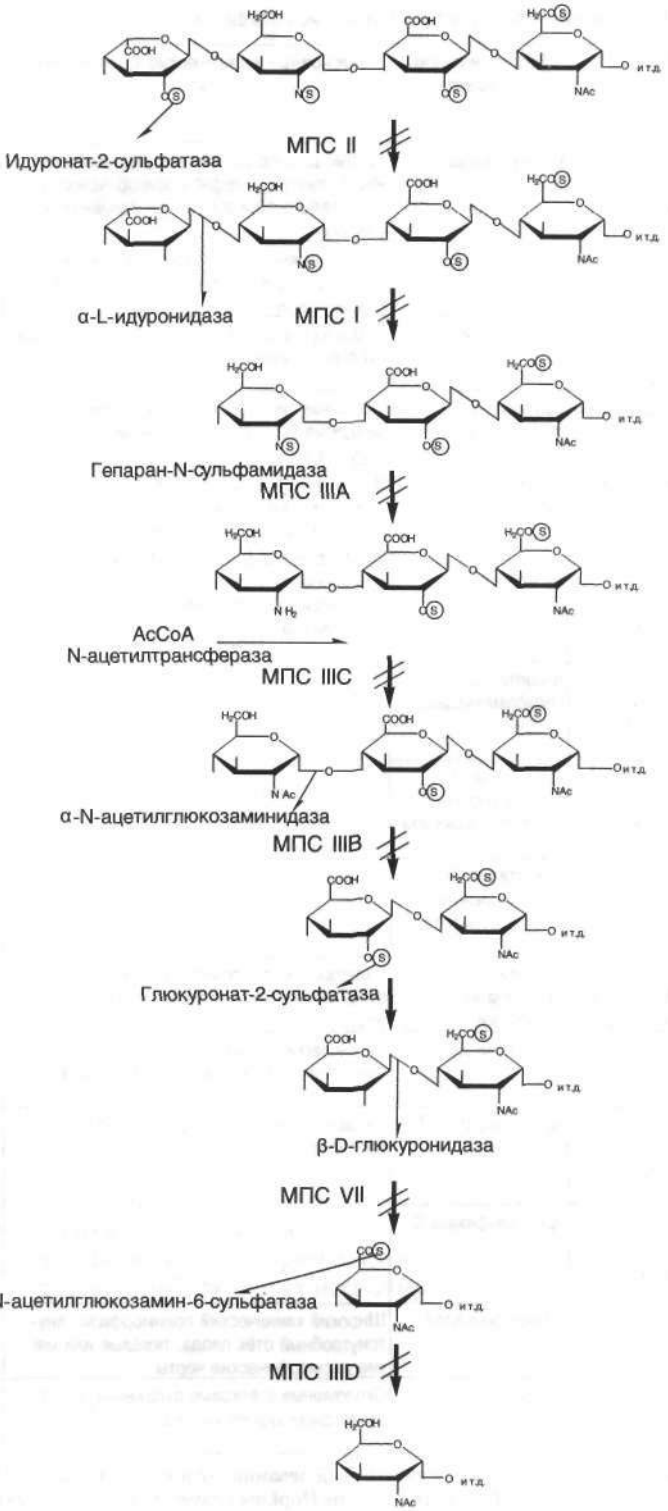


Рис.102-1. Каскадные реакции расщепления ГАГ: а — схема деградации гепарансульфата.

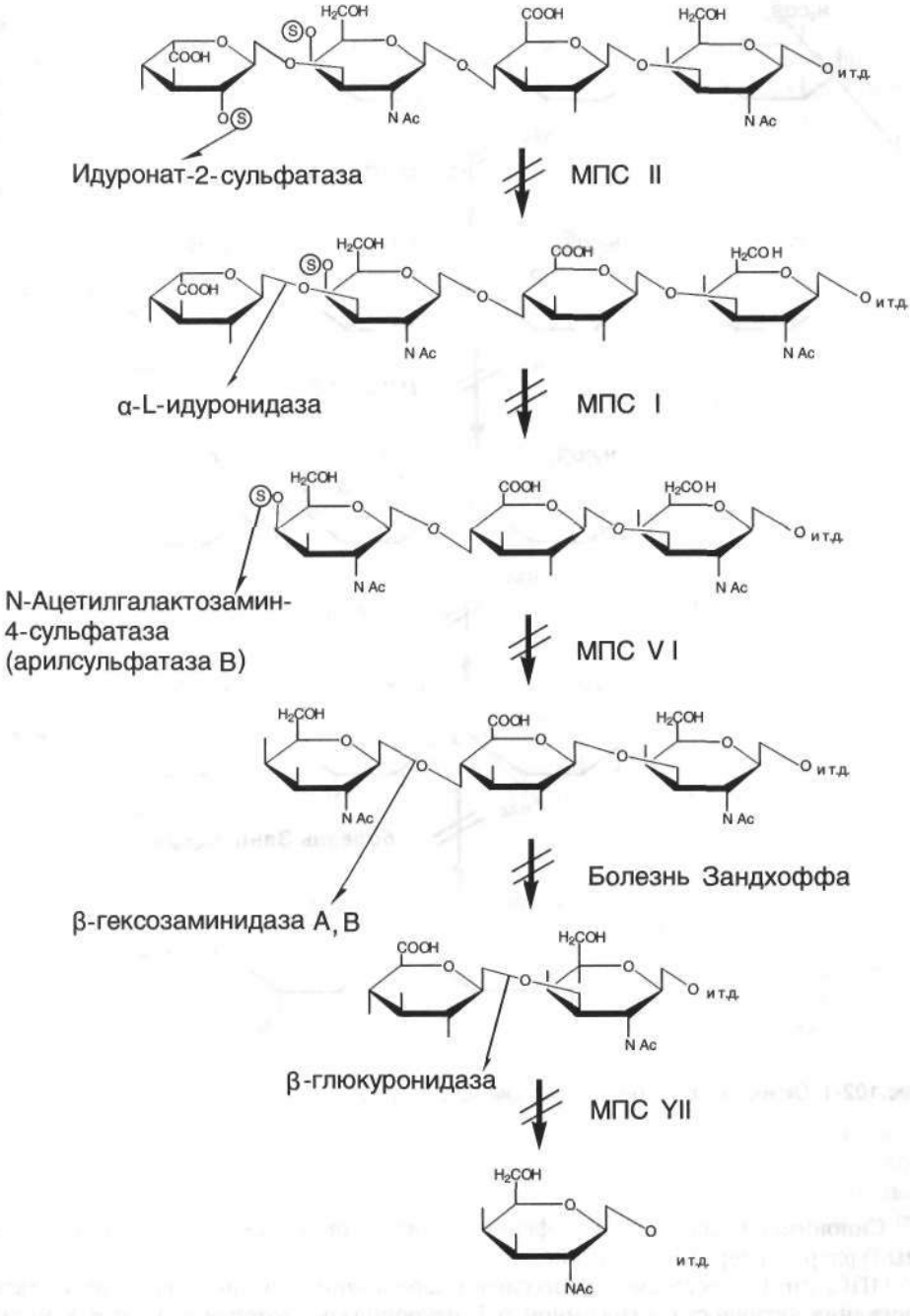


Рис.102-1. Продолжение: б — схема деградации дерматансульфата.

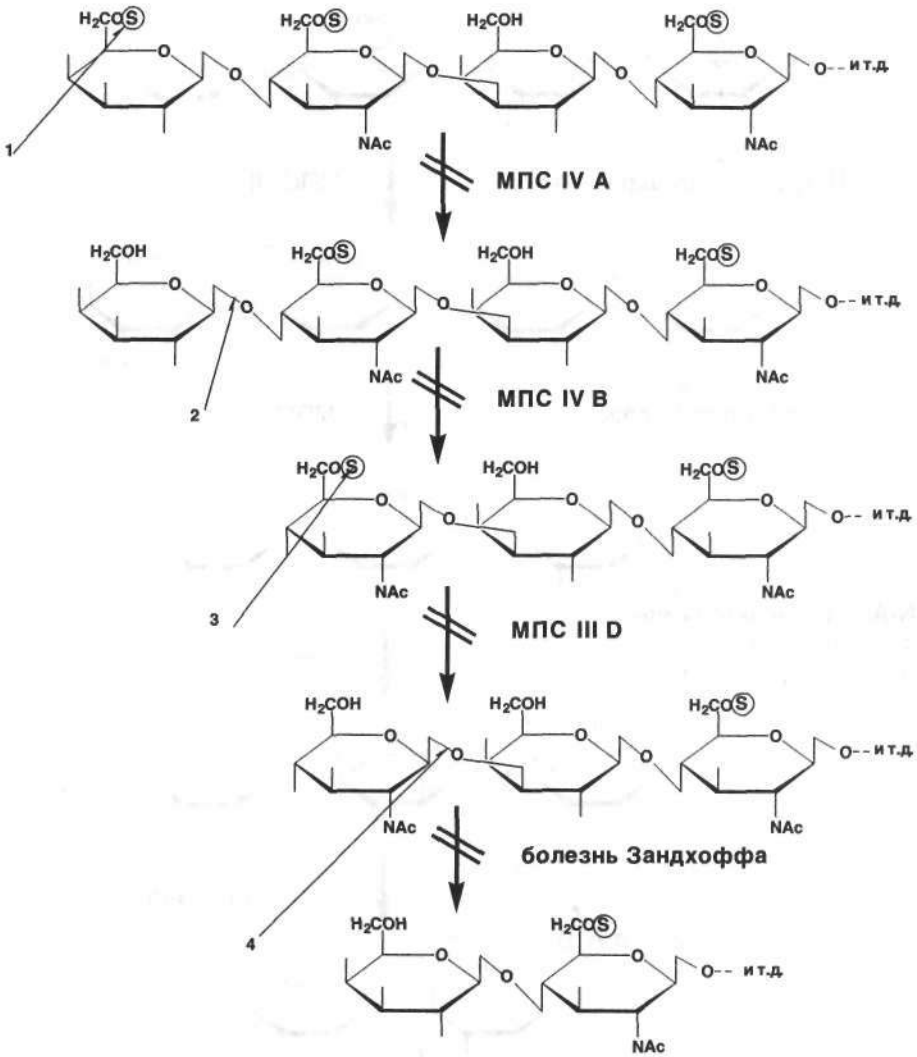


Рис.102-1. Окончание: в — схема деградации кератансульфата.

Мукополисахаридоз, тип I

Синонимы: недостаточность фермента лизосомной α-L-идуронидазы, синдромы Гурлер, Гурлер–Шейе и Шейе.

МПС, тип I — аутосомно-рецессивное заболевание, возникающее в результате снижения активности лизосомной α-L-идуронидазы, которая участвует в метаболизме гликозаминогликанов. Заболевание характеризуется прогрессирующими нарушениями со стороны внутренних органов, костной системы, психоневрологическими и сердечно-лёгочными расстройствами.

КОД ПО МКБ-10

E76 Нарушения обмена гликозаминогликанов.

E76.0 Мукополисахаридоз, тип I.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

МПС I — панэтническое заболевание с частотой встречаемости в популяции в среднем 1 на 90 000 живых новорождённых. Средняя частота синдрома Гурлер в Канаде 1 на 100 000 живых новорождённых, синдрома Гурлер–Шейе — 1 на 115 000, синдрома Шейе — 1 на 500 000. В России частота МПС I не установлена.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от выраженности клинических симптомов заболевания различают три формы МПС I: синдромы Гурлер, Гурлер–Шейе и Шейе.

ЭТИОЛОГИЯ

МПС I — аутосомно-рецессивное заболевание, возникающее в результате мутаций в структурном гене лизосомной α-L-идуронидазы.

Ген α-L-идуронидазы — *IDUA* — расположен на коротком плече хромосомы 4 в локусе 4p16.3. К настоящему времени известно более 100 различных мутаций в гене *IDUA*. Превалирующее число известных мутаций — точечные в различных экзонах гена *IDUA*. Для европеоидов характерны две частые мутации *Q70X* и *W402X*.

Самая распространённая мутация среди пациентов из российской популяции — мутация *Q70X*. Её частота — 57%, что сравнимо с частотой *Q70X* в скандинавской популяции (62%). Частота мутации *W402X*, которая встречается в 48% случаев МПС I в ряде европейских популяций, в российской популяции составляет 5,3%.

ПАТОГЕНЕЗ

Фермент α-L-идуронидаза участвует в метаболизме двух ГАГ — дерматансульфата и гепарансульфата. Поскольку идуроновая кислота входит в состав дерматансульфата и гепарансульфата, при данном заболевании нарушен внутрилизосомный распад именно этих ГАГ, которые и накапливаются в лизосомах (см. рис. 102-1 а, б) повсеместно: в хрящах, сухожилиях, надкостнице, эндокарде и сосудистой стенке, печени, селезёнке и нервной ткани. Отёк мягкой мозговой оболочки вызывает частичную окклюзию субарахноидальных пространств, что приводит к прогрессирующей внутренней и наружной гидроцефалии.

Поражаются клетки коры большого мозга, таламуса, ствола, передних рогов. Тугоподвижность суставов — результат деформации метафизов, утолщение суставной капсулы вторично по отношению к отложению в ней ГАГ и фиброзу. Обструкция дыхательных путей — следствие сужения трахеи, утолщения голосовых связок, избыточности отёчных тканей в верхних дыхательных путях.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Мукополисахаридоз, тип IH (синдром Гурлер)

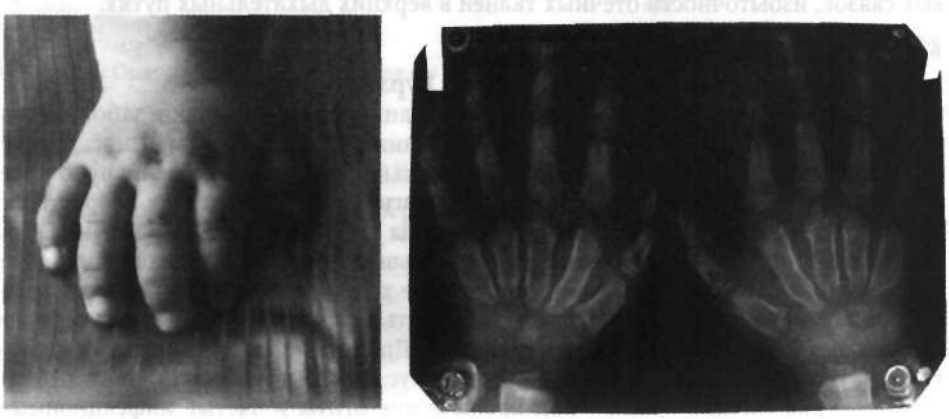
У больных с синдромом Гурлер первые клинические признаки заболевания появляются на первом году жизни, с пиком манифестации от 6 до 12 мес. В ряде случаев уже с рождения наблюдают незначительное увеличение печени, пупочные или пахово-мошоночные грыжи. Обычно диагноз устанавливают в возрасте от 6 до 24 мес. Характерные изменения черт лица по типу гаргоилизма становятся очевидными к концу первого года жизни: большая голова, выступающие лобные бугры, широкая переносица, короткие носовые ходы с вывернутыми наружу ноздрями, полуоткрытый рот, большой язык, толстые губы, гиперплазия дёсен, нерегулярные зубы (рис. 102-2, см. цв. вклейку). Другие частые манифестные симптомы — тугоподвижность мелких и крупных суставов, кифоз поясничного отдела позвоночника (поясничный гибус), хронические отиты и частые инфекционные заболевания верхних дыхательных путей. Практически у всех пациентов с синдромом Гурлер, так же как и при других типах МПС, кожные покровы плотные на ощупь. Часто встречается гипертрихоз. У единичных больных в возрасте до 1 года заболевание дебютировало с развития острой сердечной недостаточности, вызван-

ной эндокардиальным фиброэластозом. По мере прогрессирования заболевания присоединяются симптомы, свидетельствующие о вовлечении в патологический процесс внутренних органов, сердечно-лёгочной, центральной и периферической нервной систем. Ведущие неврологические симптомы — снижение интеллекта, задержка речевого развития, изменения мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, поражение черепных нервов, комбинированная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость. Прогрессирующая вентрикуломегалия часто приводит к развитию сообщающейся гидроцефалии. К концу первого и в начале второго года жизни появляются шумы в сердце, позднее формируются приобретённые аортальные и митральные пороки сердца. К концу второго года жизни выявляют гепатоспленомегалию и характерные скелетные нарушения по типу множественного дизостоза: короткую шею, задержку роста, тотальную платиспондилию, поясничный гибус, тугоподвижность мелких и крупных суставов, дисплазию тазобедренных суставов, вальгусную деформацию суставов, изменение со стороны кистей по типу «когтистой лапы» (рис. 102-3), деформацию грудной клетки в виде бочкообразной или колоколообразной. Часто наблюдается прогрессирующее помутнение роговицы, мегалокорнеа, глаукома, застойные диски зрительных нервов и/ или их частичная атрофия.

Ранние рентгенологические признаки — деформация рёбер (по типу «вёсельных») (рис. 102-4) и овоидная деформация тел позвонков, излишняя трабекуляция диафизов длинных трубчатых костей в сочетании с её недостаточностью в области метафизов и эпифизов. По мере прогрессирования заболевания формируется макроцефалия с утолщением костей свода черепа, преждевременным закрытием лямбдовидного и сагиттального швов черепа, уменьшение орбит, расширение спинки турецкого седла. Больные погибают обычно в возрасте до 10 лет от обструкции дыхательных путей, респираторных инфекций, сердечной недостаточности.

Мукополисахаридоз, тип I-H/S (синдром Гурлер–Шейе)

Клинический фенотип синдрома Гурлер–Шейе занимает промежуточное положение между синдромами Гурлер и Шейе, для него характерны медленно прогрессирующие нарушения со стороны внутренних органов, костной системы, лёгкое снижение интеллекта или отсутствие такового. Заболевание обычно дебютирует в возрасте 2–4 лет. Основные клинические нарушения — поражение сердца и развитие обструктивного синдрома верхних дыхательных путей. У некоторых



а б

Рис. 102-3. Изменения костей по типу «когтистой лапы» при синдроме Гурлер. а – вид кисти; б – рентгенограмма кисти.

пациентов наблюдают тотальный спондилолистез, что может приводить к компрессии спинного мозга. Большинство пациентов доживают до третьего десятилетия жизни. Основная причина летального исхода — острая сердечно-сосудистая и лёгочная недостаточность.

Рис. 102-4. Деформация ребер по типу «весельных» при синдроме Гурлер.

Мукополисахаридоз, тип IS (синдром Шейе)

В первоначальной классификации МПС, до открытия первичного биохимического дефекта при синдроме Шейе, его выделяли в отдельный тип — МПС V. Синдром Шейе — наиболее мягкий по течению заболевания среди других форм МПС I, для него характерны тугоподвижность суставов, аортальные пороки сердца, помутнение роговицы и признаки множественного костного дизостоза (рис. 102-5, см. цв. вклейку). Первые симптомы обычно появляются в возрасте от 5 до 15 лет. Ведущие клинические симптомы — скелетные нарушения в виде тугоподвижности суставов с развитием карпального туннельного синдрома. Офтальмологические расстройства включают помутнение роговицы, глаукому и пигментную дегенерацию сетчатки. Нейросенсорная тугоухость — позднее осложнение заболевания. Обструктивный синдром верхних дыхательных путей часто приводит к возникновению апноэ во время сна, что в некоторых случаях требует установления трахеостомы. Миелопатия шейного отдела спинного мозга встречается реже, чем при синдроме Гурлер–Шейе (рис. 102-6). Часто отмечают стеноз аорты с недостаточностью кровообращения и гепатоспленомегалию. Интеллект при данном синдроме не страдает или наблюдают лёгкие когнитивные нарушения.

Рис. 102-6. Миелопатия шейного отдела позвоночника при синдроме Шейе.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторные исследования

Подтверждающая биохимическая диагностика МПС I заключается в определении уровня экскреции гликозаминогликанов мочи и измерении активности лизосомной α-L-идуронидазы. Суммарная экскреция ГАГ в моче возрастает. Также наблюдают гиперэкскрецию дерматансульфата и гепарансульфата. Активность α-L-идуронидазы измеряется в лейкоцитах или культуре кожных фибробластов с использованием искусственного флюорогенного или хромогенного субстратов.

Пренатальная диагностика возможна путём измерения активности α-L-идуронидазы в биоптате ворсин хориона на 9–11-й неделе беременности и/или определения спектра ГАГ в амниотической

жидкости на 20–22-й неделе беременности. Для семей с известным генотипом возможно проведение ДНК-диагностики.

Функциональные исследования

При рентгенографии у пациентов с синдромом Гурлер обнаруживают типичные признаки так называемого множественного костного дизостоза. При МРТ головного мозга обнаруживают множественные кисты в перивентрикулярных областях белого вещества головного мозга, мозолистого тела, реже базальных ганглиев, признаки гидроцефалии; в редких случаях — пороки головного мозга в виде лиссэнцефалии, мальформации Денди–Уокера.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится как внутри группы мукополисахаридозов, так и с другими лизосомными болезнями накопления: муколипидозами, галактосиалидозом, сиалидозом, маннозидозом, фукозидозом, GM1-ганглиозидозом.

ЛЕЧЕНИЕ

При синдроме Гурлер показана трансплантация костного мозга, которая может кардинально изменить течение заболевания и улучшить его прогноз, однако эта процедура имеет много осложнений и проводится на ранних стадиях заболевания, преимущественно в возрасте до 1,5 лет. В настоящее время создан препарат для ферментозаместительной терапии МПС I — альдуразим® (*Aldurazyme, Genzyme*), который зарегистрирован в странах Европы, США, Японии; его применяют для лечения экстраневральных нарушений при МПС I. Препарат показан для коррекции мягких форм МПС I (синдромах Гурлер–Шейе и Шейе). Препарат вводят еженедельно, внутривенно, капельно, медленно, в дозе 100 ЕД/кг. Для лечения синдрома Гурлер с выраженными неврологическими осложнениями препарат менее эффективен, поскольку фермент не проникает через гематоэнцефалический барьер.

Мукополисахаридоз, тип II

Синонимы: недостаточность фермента лизосомной идуронат-2-сульфатазы (α-L-идуроносульфатсульфатазы), синдром Гунтера (Хантера).

Мукополисахаридоз, тип II — сцепленное с Х-хромосомой рецессивное заболевание, возникающее в результате снижения активности лизосомной идуронат-2-сульфатазы, которая участвует в метаболизме гликозаминогликанов. Для МПС II характерны прогрессирующие психоневрологические нарушения, гепатоспленомегалия, сердечно-лёгочные расстройства, костные деформации. К настоящему моменту описано 2 случая заболевания у девочек, связанных с инактивацией второй, нормальной, Х-хромосомы.

КОД ПО МКБ-10

E76 Нарушения обмена гликозаминогликанов.
E76.1 Мукополисахаридоз, тип II.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

МПС II — панэтническое заболевание со средней частотой встречаемости в мире до 1 на 75 000 живых новорождённых мальчиков. Частота заболевания в популяции колеблется от 1 на 165 000 (Австралия) до 1 на 34 000 (Израиль) живых новорождённых мальчиков.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Развитие МПС II обусловлено мутациями в структурном гене лизосомной идуронат-2-сульфатазы — *IDS*, расположенном на длинном плече Х-хромосомы

в локусе Xq28. В настоящее время описано более 300 различных мутаций в гене *IDS*. 53,4% мутаций составляют точечные (миссенс и нонсенс) мутации, 26,1% — мелкие делеции и вставки, 11,2% — крупные делеции и перестройки гена *IDS*, 9,3% — мутации сайтов сплайсинга. Большинство найденных мутаций уникальны. Для пациентов России ДНК-анализ гена *IDS* показал, что крупные делеции и перестройки гена *IDS* составляют только 5,4% числа найденных мутаций.

В литературе описаны относительно частые мутации в гене *IDS*, образующиеся в районе CpG динуклеотидов (так называемые «горячие точки» мутагенеза). Частота таких мутаций в Российской популяции составляет 15,2%. По совокупности данных различных лабораторий мира, около 5% случаев болезни Гунтера обусловлено мутациями, возникшими *de novo*. Мутации в гене лизосомной идуронат-2-сульфатазы приводят к нарушению структуры и/или функции фермента и накоплению в лизосомах ГАГ — дерматансульфата и гепарансульфата. Патогенез синдрома Гунтера сходен с патогенезом синдрома Гурлер.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинический фенотип исключительно гетерогенен и довольно условно подразделяется на тяжёлую и лёгкую формы, представляя на самом деле континуум различающихся по тяжести клинических фенотипов. У пациентов с тяжёлой формой МПС II наблюдают сходные с синдромом Гурлер клинические симптомы, но при синдроме Гунтера не встречается помутнение роговицы и прогрессирование заболевания более медленное. Обычно тяжёлая форма синдрома Гунтера манифестирует в возрасте от 1 до 3 лет. У таких больных ко второму году жизни появляются изменение черт лица по типу гарголоидизма, задержка роста, признаки множественного костного дизостоза, снижение интеллекта (рис. 102-7, 102-8, см. цв. вклейку). Часто обнаруживают «монголоидные пятна» в пояснично-крестцовой области, гирсутизм, огрубление и утолщение кожи. У некоторых больных отмечают локальные изменения на коже в виде образований, напоминающих морскую гальку цвета слоновой кости, располагающихся обычно в межлопаточной области, области грудины, шеи и симметрично по задней подмышечной линии. Такие кожные изменения специфичны для данного типа МПС. У большинства пациентов наблюдают гастроэнтерологические нарушения в виде хронической диареи. Среди неврологических нарушений часто наблюдают симптомы прогрессирующей сообщающейся гидроцефалии, спастическую параплегию в результате компрессии спинного мозга и прогрессирующую тугоухость. Так же как при синдроме Гурлер, отмечают гепатоспленомегалию, тугоподвижность крупных и мелких суставов, сердечно-лёгочные расстройства. Летальный исход обычно наступает на втором десятилетии жизни от прогрессирующих неврологических нарушений.

Лёгкая форма имеет большое сходство с синдромом Шейе (МПС IS); для неё характерен нормальный интеллект с медленно прогрессирующей соматической патологией и медленно прогрессирующий множественный костный дизостоз. Заболевание манифестирует в возрасте 3–8 лет или в случае доброкачественных форм в 10–15 лет. Основные клинические симптомы данной формы болезни — обструктивный синдром верхних дыхательных путей, приобретённые пороки сердца, снижение слуха, тугоподвижность суставов. Продолжительность жизни варьирует в очень широких пределах и зависит от тяжести соматической патологии: она может быть нормальной (описан больной 87 лет), но может быть существенно сокращена (второе-третье десятилетие жизни). Наиболее частая причина смерти — сердечная недостаточность или обструкция дыхательных путей.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторные исследования

Для подтверждения болезни Гунтера проводят определение уровня экскреции ГАГ с мочой и измерение активности лизосомной идуронат-2-сульфатазы. В случае МПС II в моче возрастает суммарная экскреция ГАГ и происходит гиперэкскреция дерматансульфата и гепарансульфата. Активность идуронат-2-сульфатазы измеряют в лейкоцитах или культуре кожных фибробластов с использованием искусственного флюорогенного субстрата. Учитывая преобладание уникальных мутаций в гене *IDS*, проведение ДНК-анализа представляет собой весьма длительную и сложную диагностическую процедуру. Определение молекулярных дефектов, приводящих к болезни Гунтера, представляет скорее научно-исследовательский интерес, способствующий пониманию фенотип-генотипических корреляций при заболеваниях и, возможно, созданию определенных критериев отбора для последующего эффективного лечения. При необходимости для лечения, определения носительства или если в отягощённых семьях планируется пренатальная диагностика, возможно выполнение индивидуального поиска семейных мутаций.

В случае МПС II можно также применять методы косвенной ДНК-диагностики, основанной на исследовании локусов Х-хромосомы, расположенных близко к гену *IDS*.

Пренатальная диагностика возможна путём измерения активности идуронат-2-сульфатазы в биоптате ворсин хориона на 9–11-й неделе беременности и/или определения спектра ГАГ в амниотической жидкости на 20–22-й неделе беременности. Для семей с известным генотипом или информативным распределением полиморфных маркёров Х-хромосомы возможно проведение ДНК-диагностики на ранних сроках беременности.

Функциональные исследования

При МРТ головного мозга у пациентов с МПС II обнаруживают повышение интенсивности сигнала в проекции белого вещества, вентрикуломегалию, расширение периваскулярных и субарахноидальных пространств.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится как внутри группы мукополисахаридозов, так и с другими лизосомными болезнями накопления: муколипидозами, галактосиалидозом, сиалидозом, маннозидозом, фукозидозом, GM1-ганглиозидозом.

ЛЕЧЕНИЕ

Проводится симптоматическая терапия. Препарат идурсульфаза (элапраза▲) зарегистрирован в странах Европы, США, России для лечения мукополисахаридоза, тип II (болезнь Гунтера). Препарат показан для коррекции лёгких и средних по тяжести форм заболевания и экстраневральных осложнений при тяжёлой форме. Препарат водится еженедельно, внутривенно, капельно, в дозе 2 мг/кг.

Мукополисахаридоз, тип III

Синонимы: синдром Санфилиппо, недостаточность лизосомной α-N-ацетилглюкозаминидазы — МПС IIIA, ацетил-КоА-α-глюкозаминид-N-ацетилтрансферазы — МПС IIIB, N-ацетилглюкозамин-6-сульфатазы — МПС IIIC, сульфамидазы — МПС IIID.

Мукополисахаридоз, тип III — генетически гетерогенная группа заболеваний, наследуемых по аутосомно-рецессивному типу. Выделяют четыре нозологические

формы, различающиеся по степени выраженности клинических проявлений и первичному биохимическому дефекту.

КОД ПО МКБ-10

E76 Нарушения обмена гликозаминогликанов.
E76.2 Другие мукополисахаридозы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота встречаемости синдрома Санфилиппо в популяции составляет 1 на 70 000 живых новорождённых.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

К заболеванию приводят мутации четырех разных генов: лизосомной α-N-ацетилглюкозаминидазы (МПС IIIA), ацетил-КоА-α-глюкозаминид-N-ацетилтрансферазы (МПС IIIB), лизосомной N-ацетилглюкозамин-6-сульфатазы (МПС IIIC), сульфамидазы (МПС IIID). Все ферменты участвуют в метаболизме гепарансульфата.

Ген гепаран-N-сульфатазы — *SGSH* — расположен на длинном плече хромосомы 17 — 17q25.3. 75,3% известных на сегодняшний день мутаций в гене *SGSH* — точечные. Описаны часто встречающиеся мутации, характерные для европейских популяций — *R74C* (56% в Польше и 21% в Германии) и *R245H* (56% в Нидерландах).

Частота мутации *R74C* в России составляет 47,5%, мутации *R245H* — 7,5%. Две другие описанные мутации — *del1135G* и *N389S* — составляют в совокупности 21,7% мутантных аллелей.

Ген α-N-ацетил-глюкозаминидазы — *NAGLU* — расположен на длинном плече хромосомы 17 — 17q21. 69% мутаций, найденных в гене *NAGLU*, составляют миссенс и нонсенс мутации, 26,3% — мелкие делеции и вставки. Ген ацетил-КоА-α-глюкозаминид-N-ацетилтрансферазы — *HGSNAT* — расположен на коротком плече хромосомы 8 — 8p11.1. Ген был охарактеризован только в 2006 г. и на сегодняшний день в нём обнаружено лишь несколько мутаций.

Ген N-ацетил-глюкозамин-6-сульфатазы — *GNS* — расположен на длинном плече хромосомы 12 — 12q14. В мире зарегистрировано 12 пациентов с МПС IIID. Описано 4 мутации в гене *GNS*.

При всех подтипах МПС III происходит нарушение деградации гепарансульфата, входящего в структуру клеточных мембран, в том числе мембран нейронов, что коррелирует с тяжёлым нейродегенеративным процессом, обусловленным кортикальной атрофией. Хроническую диарею объясняют вовлечённостью в патологический процесс вегетативной нервной системы наряду с дисфункцией слизистой кишечника. Нейросенсорная тугоухость обусловлена, вероятно, тремя причинами: частыми отитами, деформациями слуховых косточек и аномалиями внутреннего уха. Тугоподвижность суставов — результат деформации метафизов, утолщение суставной капсулы вторично по отношению к отложению в ней ГАГ и фиброзу. Внутрисиндромальные различия в тяжести заболевания обусловлены исключительно остаточной функциональной активностью мутантного фермента: чем она выше, тем легче течёт заболевание.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинический полиморфизм при синдроме Санфилиппо менее выражен, чем при других типах МПС. Характерны медленное прогрессирование заболевания, тяжёлые неврологические нарушения с негрубыми симптомами со стороны внутренних органов и других систем. Первые симптомы заболевания обычно появляются в возрасте от 2–6 лет у детей с предшествующим нормальным развитием. Манифестные симптомы включают регресс психомоторного и речевого

развития, психиатрические расстройства в виде развития синдрома гиперактивности, аутического или агрессивного поведения, нарушения сна; дети становятся небрежными и невнимательными. Другие часто встречающиеся симптомы — гирсутизм, жёсткие волосы, умеренная гепатоспленомегалия, вальгусная деформация конечностей, короткая шея. Формирование грубых черт лица по типу гаргоилизма и скелетных деформаций по типу множественного дизостоза слабо выражено при МПС III по сравнению с другими типами МПС, характеризующимися Гурлер-фенотипом. Рост, как правило, соответствует возрасту, а тугоподвижность суставов редко вызывает нарушение их функций. У большинства пациентов часто развиваются остеопороз и остеомаляция. Вторичные скелетные нарушения — высокий риск возникновения патологических переломов. Грубые психоневрологические расстройства чаще всего наблюдают к 6–10-му году жизни, они приводят к выраженной социальной дезадаптации. Прогрессирующая нейросенсорная тугоухость присуща всем больным с тяжёлой и умеренной формами заболевания. Судороги наблюдают почти у всех больных по мере прогрессирования заболевания. Течение заболевания быстро прогрессирующее, большинство пациентов не доживают до 20-летнего возраста. Считают, что МПС IIIA — самый распространённый и тяжёлый тип данного синдрома.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз МПС III подтверждают определением уровня экскреции глюкозамигликанов мочи и измерением активности ферментов. В случае МПС III возрастает суммарная экскреция ГАГ в моче и наблюдается гиперэкскреция гепарансульфата. Активность ферментов лизосом, соответствующих определенному подтипу МПС III, измеряют в лейкоцитах или культуре кожных фибробластов с использованием искусственного флюорогенного субстрата.

Пренатальная диагностика возможна путём измерения активности ферментов в биоптате ворсин хориона на 9–11-й неделе беременности и/или определения спектра ГАГ в амниотической жидкости на 20–22-й неделе беременности. Для семей с известным генотипом возможно проведение ДНК-диагностики на ранних сроках беременности.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится как внутри группы мукополисахаридозов, так и с другими лизосомными болезнями накопления: муколипидозами, галактосиалидозом, сиалидозом, маннозидозом, фукозидозом, GM1-ганглиозидозом.

ЛЕЧЕНИЕ

На сегодняшний день эффективных методов терапии для МПС III не разработано. Показано проведение симптоматической терапии.

Мукополисахаридоз, тип IV

Синонимы: недостаточность галактозо-6-сульфатазы, недостаточность β-галактозидазы, синдром Моркио, МПС IVA, МПС IVB.

КОД ПО МКБ-10

E76 Нарушения обмена гликозаминогликанов.
E76.2 Другие мукополисахаридозы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболевание встречается во всем мире, средняя частота заболевания в популяции составляет 1 на 40 000 живых новорождённых.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Известно два подтипа мукополисахаридоза, тип IV: МПС IVA и МПС IVB, различающихся по первичному биохимическому дефекту.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

МПС IV — аутосомно-рецессивное прогрессирующее генетически гетерогенное заболевание, возникающее в результате мутаций в генах, кодирующих галактозо-6-сульфатазу (N-ацетилгалактозамин-6-сульфатазу), которая участвует в метаболизме кератансульфата и хондроитинсульфата или в гене β-галактозидазы (данная форма является аллельным вариантом Gm1–ганглиозидоза), приводящих к манифестации МПС IVA и МПС IVB соответственно. Ген N-ацетил-галактозамин-6-сульфатазы — *GALNS* — расположен на длинном плече хромосомы 16 — 16q24.3. Среди 148 известных мутаций миссенс мутации составляют 78,4%, нонсенс мутации — 5%, мелкие делеции — 9,2% крупные делеции и вставки — 4%. 26,4% мутаций обнаружено в динуклеотидах. Ген β–галактозидазы — *GBS* — расположен на коротком плече хромосомы 3 — 3p21.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При обоих подтипах синдрома Моркио наблюдают задержку роста, помутнение роговицы, скелетные нарушения (кифосколиоз, килевидная деформация грудной клетки, подвывихи тазобедренных суставов), недостаточность аортального клапана и сохранный интеллект (рис. 102-9, см. цв. вклейку). Обычно МПС IVA протекает более тяжело, чем МПС IVB. Вальгусная деформация суставов, кифоз, задержка роста с укорочением туловища и шеи и нарушения ходьбы — первые симптомы, характерные для синдрома Моркио. Другие часто встречающиеся при этом заболевании нарушения — лёгкое помутнение роговицы, глаукома, мелкие зубы с нарушением структуры эмали, множественный кариес, гепатомегалия, приобретённые пороки сердца с преимущественным поражением аортального клапана. Одонтоидная гипоплазия в сочетании со слабостью связочного аппарата может приводить к атлантоаксиальному подвывиху и миелопатии шейного отдела позвоночника.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика

Для подтверждения диагноза МПС IV проводят определение уровня экскреции ГАГ мочи и измерение активности лизосомной N-ацетил-галактозамин-6-сульфатазы и β-галактозидазы. В случае МПС IV, как правило, возрастает суммарная экскреция ГАГ в моче и наблюдается гиперэкскреция кератансульфата. Однако известны случаи без гиперэкскреции кератансульфата. Активность ферментов измеряют в лейкоцитах или культуре кожных фибробластов с использованием искусственного флюорогенного субстрата.

Пренатальная диагностика возможна путём измерения активности ферментов в биоптате в биоптате ворсин хориона на 9–11-й неделе беременности и/или определения спектра ГАГ в амниотической жидкости на 20–22-й неделе беременности. Для семей с известным генотипом возможно проведение ДНК-диагностики на ранних сроках беременности.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится как внутри группы мукополисахаридозов, так и с другими лизосомными болезнями накопления: муколипидозами, галактосиалидозом, сиалидозом, маннозидозом, фукозидозом, GM1-ганглиозидозом.

ЛЕЧЕНИЕ

Эффективных методов не разработано. Проводится симптоматическая терапия. Препарат для ферментозаместительной терапии разрабатывается и проходит II стадию клинических испытаний.

Мукополисахаридоз, тип VI

Синонимы: недостаточность лизосомной N-ацетилгалактозамин-4-сульфатазы, недостаточность арилсульфатазы B, синдром Марото–Лами.

Мукополисахаридоз, тип VI — аутосомно-рецессивное заболевание, для которого характерны тяжёлые или лёгкие клинические симптомы; сходен с синдромом Гурлер, но отличается от него сохранным интеллектом.

КОД ПО МКБ-10

E76 Нарушения обмена гликозаминогликанов.
E76.2 Другие мукополисахаридозы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболевание встречается во всём мире, средняя частота заболевания в популяции составляет 1 на 320 000 живых новорождённых.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

МПС VI — аутосомно-рецессивное прогрессирующее заболевание, обусловленное мутациями в структурном гене лизосомной N-ацетилгалактозамин-4-сульфатазы (арилсульфатазы B), — фермента, принимающего участие в деградации дерматансульфата. Ген арилсульфатазы B — *ARSB* — расположен на длинном плече хромосомы 5 — 5q11-q13.

У российских пациентов относительно часто встречается не описанная ранее мутация — *R152W* (27,8%).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Выделяют три клинические формы, различающиеся по степени выраженности клинических проявлений: тяжёлую, лёгкую и промежуточную.

Обычно у пациентов с тяжёлой формой синдрома Марото–Лами первые симптомы заболевания появляются в возрасте двух лет и становятся очевидными к 6–8-му году жизни. Основные симптомы — помутнение роговицы, черты гаргоилизма, короткая шея, макроцефалия, полуоткрытый рот, тугоподвижность крупных и мелких суставов, приобретённые пороки сердца, сообщающаяся гидроцефалия и симптомы множественного дизостоза. Лёгкая и промежуточная формы синдрома Мароти–Лами сходны с синдромом Шейе. Самый частый симптом при данном заболевании — миелопатия шейного отдела позвоночника в результате одонтоидной гипоплазии. У большинства пациентов наблюдают мягкую деформацию грудной клетки и деформацию кистей по типу «когтистой лапы». Часто встречается гепатоспленомегалия, реже — изолированная спленомегалия. Как правило, интеллект у пациентов не страдает. В большинстве случаев отмечают ухудшение зрение и слуха, нарушения структуры эмали зубов, кистоидное расширение зубных мешочков, аномалию прикуса, мыщелковые дефекты и гиперплазию дёсен.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика

Для подтверждения диагноза МПС VI проводят определение уровня экскреции ГАГ мочи и измерение активности арилсульфатазы B. Суммарная экскреция ГАГ в моче возрастает; наблюдают гиперэкскрецию дерматансульфата. Активность

арилсульфатазы В измеряют в лейкоцитах или культуре кожных фибробластов с использованием искусственного хромогенного субстрата.

Пренатальная диагностика возможна путём измерения активности арилсульфатазы В в биоптате ворсин хориона на 9–11-й неделе беременности и/или определения спектра ГАГ в амниотической жидкости на 20–22-й неделе беременности. Для семей с известным генотипом возможно проведение ДНК-диагностики на ранних сроках беременности.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится как внутри группы мукополисахаридозов, так и с другими лизосомными болезнями накопления: муколипидозами, галактосиалидозом, сиалидозом, маннозидозом, фукозидозом, GM1-ганглиозидозом.

ЛЕЧЕНИЕ

Препарат наглазим® (*Naglazyme*, *Biomarin*) зарегистрирован в странах Европы и США для лечения мукополисахаридоза, тип VI (синдром Марото–Лами). Клинические испытания продемонстрировали улучшение многих показателей при этом заболевании.

Мукополисахаридоз, тип VII

Синонимы: синдром Слая, недостаточность лизосомной β-D-глюкуронидазы.

КОД ПО МКБ-10

E76 Нарушения обмена гликозаминогликанов.
E76.2 Другие мукополисахаридозы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Мукополисахаридоз, тип VII — крайне редкое заболевание, в литературе имеется описание нескольких десятков больных.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

МПС VII — аутосомно-рецессивное прогрессирующее заболевание, возникающее в результате снижения активности лизосомной β-D-глюкуронидазы, участвующей в метаболизме дерматансульфата, гепарансульфата и хондроитинсульфата. Ген β-глюкуронидазы — *GUSB* — расположен на длинном плече хромосомы 7 — 7q21.11. 77,8% мутаций в гене — точечные. В России ни одного пациента с МПС VII не диагностировано.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Большинство тяжёлых форм данного синдрома манифестируют с рождения так называемым фатальным неиммунным отёком плода и могут быть обнаружены внутриутробно при проведении УЗИ. У других пациентов основные клинические симптомы появляются с рождения в виде гепатоспленомегалии, признаков множественного дизостоза и уплотнения кожных покровов. В менее тяжёлых случаях болезни дебютные симптомы возникают на первом году жизни и сходны с таковыми при синдроме Гурлер или тяжёлой форме синдрома Гунтера. С рождения у больных наблюдают пупочные или паховые грыжи, пациенты часто болеют респираторными вирусными инфекциями и отитами. Постепенно формируются грубые черты лица по типу гаргоилизма, скелетные нарушения и возникает гепатоспленомегалия и помутнение роговицы. Часто отмечают задержку роста, деформацию грудной клетки по типу килевидной и кифоз позвоночника.

По мере течения заболевания появляется задержка психоречевого развития, достигающая степени умственной отсталости. В большинстве случаев наблюдают

нестабильность шейного отдела позвоночника с высоким риском развития компрессии спинного мозга. У пациентов с манифестацией заболевания после 4-х лет ведущие симптомы — скелетные нарушения.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика

Для подтверждения диагноза МПС VII проводят определение уровня экскреции глюкозамигликанов мочи и измерение активности β-глюкуронидазы. В случае МПС VII возрастает суммарная экскреция ГАГ в моче и наблюдается гиперэкскреция дерматансульфата и гепарансульфата. Активность β-глюкуронидазы измеряют в лейкоцитах или культуре кожных фибробластов с использованием искусственного флюорогенного субстрата.

Пренатальная диагностика возможна путём измерения активности β-глюкуронидазы в биоптате ворсин хориона на 9–11-й неделе беременности и/или определения спектра ГАГ в амниотической жидкости на 20–22-й неделе беременности. Для семей с известным генотипом возможно проведение ДНК-диагностики на ранних сроках беременности.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится как внутри группы мукополисахаридозов, так и с другими лизосомными болезнями накопления: муколипидозами, галактосиалидозом, сиалидозом, маннозидозом, фукозидозом, GM1-ганглиозидозом.

ЛЕЧЕНИЕ

Эффективных методов не разработано. Проводят симптоматическое лечение.

Мукополисахаридоз, тип IX

КОД ПО МКБ-10

E76 Нарушения обмена гликозаминогликанов.
E76.2 Другие мукополисахаридозы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Крайне редкая форма мукополисахаридоза. К настоящему моменту имеется клиническое описание одного пациента, девочки 14 лет.

ЭТИОЛОГИЯ

Мукополисахаридоз, тип IX обусловлен мутациями гена *HYAL1*, картированного на хромосоме 3p.21.2. Ген кодирует фермент гиалуронидазу.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основные клинические проявления заболевания — симметричные узелковые отложения в околоушных областях, мягкие дисморфические черты, задержка роста и сохранный интеллект; тугоподвижность суставов отсутствует. При рентгенографии были обнаружены множественные изъязвления вертлужных впадин.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Краснопольская К.Д. Наследственные болезни обмена веществ. Справочное пособие для врачей М.: Москва. — 2005. — 364 с.

Темин П.А., Казанцева Л.З. Наследственные нарушения нервно-психического развития детей. — М.: Медицина. — 2001. — 428 с.

Karsten S., Voskoboeva E., Tishkanina S. et al. Mutational spectrum of the iduronate-2-sulfatase (IDS) gene in 36 unrelated Russian MPS II patients. // Hum Genet. — 1998 Dec. 103(6). — P. 732–737.

Rohrbach M., Clarke JT Treatment of lysosomal storage disorders: progress with enzyme replacement therapy. Drugs. 2007– v.67– p.2697-716

El Dib RP, Pastores GM. Laronidase for treating mucopolysaccharidosis type I. Genet Mol Res. 2007–v.6–p.667-74

Глава 103

Прогерия

Глава 104

Порфирии

Глава 105

Метаболический синдром

МС — симптомокомплекс метаболических, гормональных и психосоматических нарушений, в основе которых лежит абдоминально-висцеральное (центральное) ожирение с инсулинорезистентностью и компенсаторной гиперинсулинемией.

Распространённость МС среди населения старше 30 лет в индустриально развитых странах составляет от 10 до 30%. Данные по распространённости МС среди детей и подростков практически отсутствуют и ограничиваются лишь сведениями о частоте встречаемости одного из основных его проявлений — ожирения. По существующим отечественным и зарубежным данным, распространённость избыточной массы тела и ожирения у детей школьного возраста составляет 10–17,5%.

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

Нарушения, объединённые рамками МС, длительное время протекают бессимптомно, нередко начинают формироваться в подростковом и юношеском возрасте, задолго до клинической манифестации СД 2-го типа, АГ и атеросклеротических поражений сосудов. Наиболее ранние проявления МС — дислипидемия и АГ. Часто не все компоненты данного синдрома встречаются одновременно. Каким фенотипом он проявится, зависит от взаимодействия генетических факторов и факторов внешней среды в онтогенезе.

МС объединяет группу метаболических и клинических признаков (маркёров), которые можно рассматривать в его рамках только при наличии инсулинорезистентности. Практически все составляющие данного синдрома — установленные факторы риска развития сердечно-сосудистых заболеваний:

- ✧ абдоминальное ожирение (отложение жира в брюшной полости, на передней брюшной стенке, туловище, шее и лице — андроидный тип ожирения);
- ✧ инсулинорезистентность (низкая чувствительность клеток к инсулину);
- ✧ гиперинсулинемия;
- ✧ нарушение толерантности к глюкозе или СД 2-го типа;
- ✧ АГ;
- ✧ дислипидемия;
- ✧ гиперандрогения у девушек;
- ✧ нарушение гемостаза (снижение фибринолитической активности крови);

✧ гиперурикемия;
✧ микроальбуминурия.

В педиатрической практике часто доклинические и клинические проявления МС могут скрываться под маской диагноза гипоталамический синдром пубертатного периода (юношеский диспитуитаризм, юношеский базофилизм и др.).

Гипоталамический синдром пубертатного периода — нейроэндокринный синдром возрастной перестройки организма с дисфункцией гипоталамуса, гипофиза и других эндокринных желёз. Это заболевание может развиться как первично (у лиц с изначально нормальной массой тела), так и вторично (у детей и подростков, уже имеющих первичное, лептиновое ожирение). Заболевание чаще наблюдают в возрасте от 10 до 18 лет.

Клинические проявления гипоталамического синдрома пубертатного периода: ожирение, розовые стрии на коже, ускоренное физическое развитие, высокорослость, нарушения полового созревания, патологический рост волос на лице и теле, нарушения менструальной функции, лабильность АД, различные вегетативные нарушения. Однотипность клинических проявлений гипоталамического синдрома пубертатного периода позволила выделить характерную для данного заболевания клиническую триаду, в которую входят:

✧ ожирение с розовыми стриями;
✧ высокорослость;
✧ АГ.

У детей и подростков с гипоталамическим синдромом пубертатного периода (чаще вторичном) нередко регистрируют абдоминальное ожирение, повышенное АД, выраженную инсулинорезистентность и гиперинсулинемию, диабетические нарушения углеводного и атерогенные нарушения липидного обмена, что указывает на формирование уже в детском и подростковом возрасте юношеского метаболического кардиоваскулярного синдрома.

Ожирение

Ожирение — ведущий клинический маркёр МС.

К наиболее простым и надёжным методам (критериям) диагностики ожирения по признаку распределения жира относят:

✧ измерение окружности талии (ОТ), см;
✧ расчёт отношения окружности талии к окружности бёдер (ОТ/ОБ).

У детей в настоящее время разработаны нормативные данные (номограммы). У подростков могут быть использованы критерии взрослых.

При абдоминальном типе ожирения:

✧ ОТ/ОБ у юношей — больше 0,81; у девушек — больше 1,0;
✧ ОТ у юношей — больше 94 см, у девушек — больше 80 см.

В педиатрической практике наиболее часто ожирение подразделяют по степеням в зависимости от избытка массы тела. Его диагностика основана на измерении массы тела, сопоставлении её с максимальным табличным показателем для ребёнка данного возраста, пола и роста и расчёте (в %) её избытка. При этом выделяют степени ожирения: I степень — избыток массы тела 10–25%, II степень — 26–49%, III степень — 50–99%, IV степень — 100% и более.

У детей 2 лет и старше для определения степени ожирения можно рассчитывать индекс Кетле для определённого возраста и каждого пола: ИМТ = масса (кг)/рост (м)^2 (рис. 105-1, табл. 105-1). Например, рост —1,5 м, масса тела — 48 кг; ИМТ=48 кг/(1,5 м)^2 = 21,3 кг/м^2. Массу тела в пределах 85–95-го перцентиля ИМТ (см. номограммы на рис. 105-1) оценивают как избыточную, свыше 95-го перцентиля — как ожирение. Оценка ожирения с использованием ИМТ может быть ошибочной у атлетически сложенных подростков.

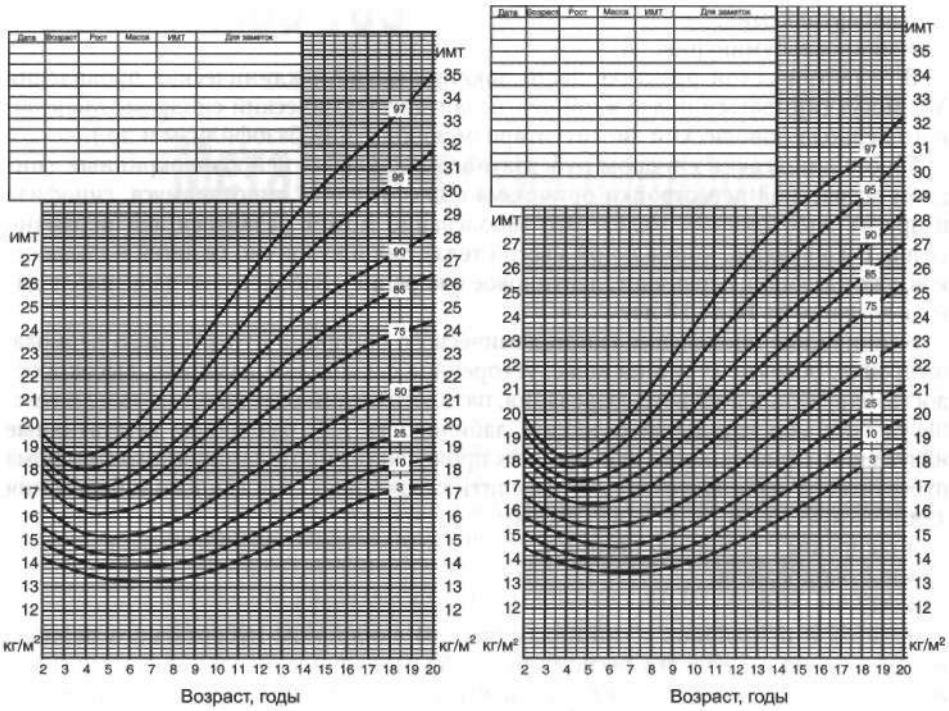


Рис. 105-1. Номограммы индекса массы тела для детей и подростков.

Таблица 105-1. Классификация ожирения в зависимости от индекса массы тела (ВОЗ,1997 г.)

Классификация ожирения	ИМТ, кг/м²
Нормальная масса тела	18,5–24,9
Предожирение	25,0–29,9
Ожирение I степени	30,0–34,9
Ожирение II степени	35,0–39,9
Ожирение III степени	>40,0

Центральное (абдоминально-висцеральное) ожирение выявляют по косвенному параметру — измерением ОТ, оно независимо связано с каждым из других компонентов МС, включая резистентность к инсулину, и должно выступать основным критерием диагноза МС. При определении нормативных параметров ОТ для детей и подростков можно использовать рекомендации МДФ (2007). Для подростков (10–16 лет) можно использовать нормативы ОТ для взрослых (европейцев), для детей (6–10 лет) — параметры, превышающие 90-й перцентиль. В связи с тем, что ИМТ коррелирует в меньшей степени, чем ОТ, с висцеральным жиром и инсулинорезистентностью, данный параметр целесообразно использовать только для определения степени ожирения (у детей и подростков нормативы ИМТ определяют с помощью номограмм в зависимости от пола и возраста). Учитывая, что ОТ — всё-таки косвенный параметр для оценки висцерального ожирения (прямой

метод — определение площади висцерального жира при КТ), выделение в качестве обязательных критериев ОТ и индекса HOMA-R позволяет избежать ошибок в диагностике МС (как гипер-, так и гиподиагностики) у детей и подростков.

Инсулинорезистентность

Существуют непрямые и прямые методы оценки инсулинорезистентности. К непрямым показателям, характеризующим инсулинорезистентность, относят: ПГТТ, уровень базальной инсулинемии и малую модель гомеостаза с определением параметра HOMA-R.

HOMA-R вычисляют по формуле:

$$\text{уровень гликемии натощак, ммоль/л} \times \text{уровень инсулина натощак, мкЕД/мл}/22{,}5.$$

Показатели HOMA-R, равные 3–4, расценивают как пограничные (HOMA-R в норме — до 2). Инсулинорезистентность определяют при HOMA-R, равном 4 и более. К прямым методам оценки инсулинорезистентности относят инсулиновый тест толерантности, эугликемический гиперинсулинемический клемп-тест.

Артериальная гипертензия

В основе патогенеза АГ при МС лежит инсулинорезистентность и вызванная ею компенсаторная гиперинсулинемия, которая служит основным механизмом, запускающим целый ряд патологических звеньев — почечных, сердечно-сосудистых, эндокринных. Взаимосвязь гиперинсулинемии и АГ настолько очевидна, что всегда можно прогнозировать быстрое развитие АГ у лиц с нелеченной гиперинсулинемией. Последняя приводит к развитию АГ посредством приведённых ниже механизмов.

- Инсулин повышает реабсорбцию натрия в проксимальных канальцах почек, что приводит к гиперволемии и увеличению содержания натрия и кальция в стенках сосудов, вызывая их сужение и повышение ОПСС.
- Инсулин повышает активность симпатической нервной системы, тем самым увеличивая сердечный выброс, вызывает сужение сосудов и повышение ОПСС.
- Инсулин как митогенный фактор усиливает пролиферацию гладкомышечных клеток сосудов, сужая их просвет и повышая ОПСС.

Повышенное ОПСС приводит к снижению почечного кровотока, что вызывает активацию ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Избыточная секреция ренина почками поддерживает стойкое повышение системного АД и формирует АГ.

Кроме того, в последнее время обсуждают механизмы патогенеза АГ при ожирении, связанные с гиперлептинемией. При длительно сохраняющихся дислипидемиях развиваются атеросклеротические изменения почечных сосудов, что также может приводить к развитию реноваскулярной АГ.

Оценку уровня АД у детей и подростков проводят с помощью центильных таблиц в зависимости от пола, возраста и роста. Повышенным считают АД (систолическое или диастолическое) ≥95-го перцентиля для ребёнка данного возраста, пола и роста.

Дислипидемии

В условиях инсулинорезистентности при абдоминально-висцеральном ожирении вследствие изменения активности липопротеинлипазы и печёночной триглицеридлипазы замедляется распад липопротеидов, богатых триглицеридами. Развивается гипертриглицеридемия, что приводит к обогащению триглицеридами липопротеидов высокой плотности (ЛПВП) и ЛПНП. При этом происходит увеличение концентрации мелких плотных частиц ЛПНП и снижение уровня ЛПВП плазмы. Избыточное поступление свободных жирных кислот в печень способствует усилению синтеза триглицеридов и секреции липопротеинов очень низкой плотности и аполипопротеина В.

Дислипидемию при абдоминально-висцеральном ожирении характеризуют:
- ✧ повышение уровня свободных жирных кислот;
- ✧ гипертриглицеридемия;
- ✧ снижение ЛПВП;
- ✧ повышение ЛПНП;
- ✧ увеличение содержания мелких плотных частиц ЛПНП;
- ✧ повышение уровня аполипопротеина В;
- ✧ увеличение соотношения ЛПНП/ЛПВП;
- ✧ выраженный постпрандиальный подъём уровня липопротеинов, богатых триглицеридами.

Наиболее частый вариант дислипидемии при МС — липидная триада: сочетание гипертриглицеридемии, низкого уровня ЛПВП и повышение фракции мелких плотных частиц ЛПНП.

Для больных с висцеральным ожирением характерно также сочетание гиперинсулинемии, повышения аполипопротеина В и фракции мелких плотных частиц ЛПНП, которое выделяют под названием атерогенной метаболической триады.

В последние годы многие исследователи придают большое значение гипертриглицеридемии, особенно в постпрандиальный период, как фактору, ускоряющему развитие сердечно-сосудистых заболеваний.

Нарушения углеводного обмена

Необходимо регулярно контролировать гликемию у детей и подростков с МС и выявлять ранние нарушения углеводного обмена. Диагностическое значение имеют следующие уровни глюкозы плазмы крови натощак:
- ✧ до 6,1 ммоль/л (<110 мг/дл) — норма;
- ✧ ≥6,1 (≥110 мг/дл), но <7,0 ммоль/л (<126 мг/дл) — нарушенная гликемия натощак;
- ✧ ≥7,0 (≥126 мг/дл) — предварительный диагноз СД, который должен быть подтверждён повторным определением содержания глюкозы в крови в другие дни.

При проведении перорального глюкозотолерантного теста отправными служат следующие показатели концентрации глюкозы в плазме крови через 2 ч после нагрузки глюкозой:
- ✧ <7,8 ммоль/л (<140 мг/дл) — нормальная толерантность к глюкозе;
- ✧ ≥7,8 ммоль/л (≥140 мг/дл), но <11,1 ммоль/л (<200 мг/дл) — нарушение толерантности к глюкозе;
- ✧ ≥11,1 ммоль/л (≥200 мг/дл) — предварительный диагноз СД, который должен быть подтверждён последующими исследованиями.

Сахарный диабет 2-го типа

СД 2-го типа в настоящее время нередко встречается в молодом возрасте. Если раньше о регистрации данного заболевания у детей и подростков сообщалось крайне редко, то в настоящее время манифестация СД 2-го типа в 10–14 лет уже никого не удивляет. Однако в связи со стёртостью клинической картины заболевания в этом возрасте его диагностику нередко осуществляют поздно.

Констатируя определяющий вклад генов в развитие СД 2-го типа, следует выделять диабетогенные гены и неспецифические, или гены-пособники (гены, регулирующие аппетит, энергозатраты, накопление внутриабдоминального жира и др.), которые могут быть включены в факторы риска развития СД 2-го типа. Существует тесная взаимосвязь генетических и внешнесредовых факторов (нерациональная диета, низкая физическая активность, заболевания и др.) в патогенезе СД 2-го типа. Около 90% больных СД 2-го типа имеют избыточную массу тела или ожирение. Ожирение — самый важный модифицируемый фактор риска данного заболевания, поэтому появился даже специальный термин «*DiObesity*», т.е. «диожирение».

В настоящее время многочисленными исследованиями установлено, что у большинства больных с СД 2-го типа ведущую роль в патогенезе заболевания играет инсулинорезистентность. В связи с чем, начиная с 90-х годов XX в., СД 2-го типа относят к группе клинических маркёров МС.

Диагностические критерии СД 2-го типа, как и СД 1-го типа, были предложены ВОЗ (1999). У больных детей СД 2-го типа заболевание, как правило, развивается медленно, в течение нескольких недель или месяцев. Нередко его впервые диагностируют во время профилактических осмотров в школе или при обращении к врачу по поводу кожного зуда, фурункулёза и других заболеваний. Иногда СД диагностируют, лишь когда больной ребёнок впервые обращается к врачу по поводу его осложнений. Ретроспективно у многих больных удаётся установить наличие в течение длительного времени стёртых клинических проявлений СД: умеренная полидипсия и полиурия с преобладанием в ночное время, повышенная утомляемость, снижение работоспособности и успеваемости в школе, повышение или необъяснимое снижение (у детей с её избытком) массы тела при сохранённом аппетите, подверженность разным простудным и кожным заболеваниям и другие.

В то же время у 6–9% детей и подростков с СД 2-го типа бывают случаи с яркими проявлениями гипергликемии (слабость, жажда, зуд) и кетоацидоза. В этих случаях клинические симптомы заболевания не позволяют верифицировать тип СД, а наличие диабетического кетоацидоза при манифестации не исключает СД 2-го типа. Однако чаще всего дебют СД 2-го типа в детском возрасте характеризуют умеренно выраженными нарушениями углеводного обмена на фоне нормальной базальной и повышенной стимулированной секреции инсулина. Наиболее значимыми факторами риска развития СД 2-го типа служат наследственность, ожирение, принадлежность к женскому полу.

Нарушение углеводного обмена при СД 2-го типа характеризуется разной степенью компенсации. Условно можно выделить три степени тяжести СД 2-го типа. К лёгкой степени (I степень) относят случаи СД, при которых компенсация заболевания (нормогликемия и аглюкозурия) достигается только диетой. СД средней тяжести (II степень) характеризуется возможностью достижения компенсации углеводного обмена применением или только пероральных сахароснижающих средств, или последних в комбинации с инсулином. Тяжёлым течение СД (III степень) считают при наличии выраженных сосудистых осложнений: микроангиопатия (пролиферативная ретинопатия, нефропатия II и III стадий), нейропатия. Важно отметить, что многие врачи воспринимают СД 2-го типа как заболевание лёгкого течения или лёгкую форму СД. Часто это связано с предположением о менее строгих критериях компенсации данного заболевания, что не соответствует действительности.

Синдром гиперандрогении

Сравнительно недавно — в конце XX в. — была предложена и обстоятельно аргументирована концепция о том, что в патогенезе синдрома поликистозных яичников принимают участие две взаимосвязанные составляющие:

- ✧ повышенная активность цитохрома P450 C17-α, определяющего избыточную продукцию андрогенов в яичниках/надпочечниках;
- ✧ гиперинсулинемическая инсулинорезистентность, ведущая к множественным дефектам в регуляции углеводного, жирового, пуринового и других видов обмена веществ.

Получено много убедительных сведений о существовании при синдроме поликистозных яичников единой универсальной аномалии, которая определяет избыточное фосфорилирование серина (вместо тирозина) как в стероидогенных ферментах (17β-гидроксилазе и C17,20-лиазе), так и в субстратах β-субъединицы инсулинового рецептора (ИРС-1 и ИРС-2). Однако при этом конечные эффекты такого патологического феномена различаются: активность ферментов стероидо-

генеза в среднем удваивается, что влечёт за собой гиперандрогению, тогда как чувствительность к инсулину на пострецепторном уровне в периферических тканях почти вдвое снижается, что неблагоприятно отражается на состоянии метаболизма в целом. Более того, реактивный гиперинсулинизм, компенсаторно возникший в ответ на патологическую резистентность клеток-мишеней к инсулину, способствует дополнительно чрезмерной активации андрогенсинтезирующих клеток овариально-адреналового комплекса, что ещё больше потенцирует андрогенизацию организма девушки и женщины, начиная с детского возраста.

С точки зрения классической терминологии синдром поликистозных яичников характеризуют двумя облигатными признаками:

- ✧ хронической ановуляторной дисфункцией яичников, определяющей формирование первичного бесплодия;
- ✧ симптомокомплексом гиперандрогении, имеющей отчётливые клинические (чаще всего) и/или гормональные проявления.

Синдром поликистозных яичников включает разнообразные метаболические нарушения, обусловленные гиперинсулинизмом.

Гирсутизм — не только признак синдрома поликистозных яичников, наиболее яркий и броский, когда речь идёт о врачебной диагностике, но и фактор, более всего травмирующий психику девушек.

Андрогенная алопеция — надёжный диагностический маркёр вирильных вариантов СГА. Как и другие типы эндокринного облысения, она носит диффузный, а не очаговый (гнёздный) характер. Однако, в отличие от облысения при других заболеваниях желёз внутренней секреции (первичном гипотиреозе, полигландулярной недостаточности, пангипопитуитаризме и др.), андрогенной алопеции присуща определённая динамика. Как правило, она манифестирует выпадением волос в височной области (битемпоральная алопеция с формированием симптомов височных залысин или «залысин тайного советника» и «вдовьего пика»), а затем распространяется на теменную область (париетальная алопеция, плешивость).

Диагноз синдрома поликистозных яичников — диагноз исключения. Для его верификации, кроме наличия двух клинических критериев включения, о которых шла речь выше (ановуляция + гиперандрогения), необходим и третий — отсутствие других эндокринных заболеваний (врождённой дисфункции коры надпочечников, вирилизирующих опухолей, болезни Иценко–Кушинга, первичной гиперпролактинемии, патологии щитовидной железы). В связи с этим диагностику синдрома поликистозных яичников необходимо завершить тремя дополнительными обследованиями (это чрезвычайно важно не только и не столько для подтверждения диагноза, сколько для дальнейшего использования в качестве критериев при выборе дифференцированной терапии на индивидуальной основе):

- на 7–10-й день менструального цикла — гонадотропный индекс (ЛГ/ФСГ) >2, пролактин в норме или несущественно повышен (примерно в 20% случаев);
- на 7–10-й день менструального цикла на УЗИ выявляют характерные признаки;
  - ✧ двустороннее увеличение объёма яичников (более 6 мл/м^2 площади поверхности тела, т.е. с учётом индивидуальных параметров физического развития по росту и массе тела на момент проведения УЗИ малого таза);
  - ✧ овариальная ткань поликистозного типа, т.е. с обеих сторон визуализируют по 10 мелких незрелых фолликулов и более диаметром до 8 мм, а также увеличение площади гиперэхогенной стромы мозгового вещества обоих яичников;
  - ✧ яичниково-маточный индекс (средний объём яичников/толщина матки) >3,5;
  - ✧ утолщение (склероз) капсулы обоих яичников.

Нарушения со стороны свёртывающей системы крови

При МС регистрируют повышение уровня фибриногена и содержание ингибиторов фибринолиза — фактора 7 и ингибитора активатора плазминогена I. Это на фоне повреждения сосудистой стенки резко увеличивает вероятность образования тромбов. В связи с этим использование антиагрегантов и других препаратов, улучшающих микроциркуляцию, в комплексном лечении данного синдрома патогенетически оправдано.

Гиперурикемия

В настоящее время показано, что концентрация мочевой кислоты в крови достоверно коррелирует со степенью выраженности абдоминального ожирения и триглицеридемией, а у пациентов с АГ и гиперурикемией чаще отмечают гипертрофию миокарда левого желудочка. Для начальных стадий развития МС развитие гиперурикемии менее характерно. Нарушение пуринового обмена возникает параллельно с повышением массы тела и индекса Кетле, а также ростом уровня триглицеридов крови, т.е. по мере формирования нарушения жирового обмена. В то же время достоверный рост гликемии и активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы происходит на более поздних стадиях заболевания, чем появление урикемии. В дальнейшем повышенный уровень мочевой кислоты в крови может приводить к развитию уратного туболоинтерстициального нефрита, при котором в результате иммунологического механизма происходит фибробластное перерождение интерстициальных клеток. Гиперурикемия также служит фактором, ведущим к прогрессированию поражения сердечно-сосудистой системы при МС, фактором прогрессирования АГ. Кроме того, наличие повышенного уровня мочевой кислоты предъявляет дополнительные требования к терапии АГ. Известно, в частности, что тиазидные диуретики при длительном приёме способствуют развитию и прогрессированию гиперурикемии, следовательно, их использование при АГ, ассоциированной с МС, должно быть ограничено.

Психологические и кардиоваскулярные нарушения у детей и подростков с метаболическим синдромом

Высокая частота регистрации тревожно-депрессивных состояний, нарушений когнитивных функций, интравертированности и невротизма, нарушений в эмоционально-волевой сфере и коммуникативно-межличностных взаимодействиях, акцентуации отдельных черт характера (неуравновешенного, дистимного, возбудимого и тревожного типов) у детей и подростков с ожирением и МС сопровождаются снижением их качества жизни.

Выявляемые изменения со стороны сердечно-сосудистой системы у детей и подростков с МС следует объединить в единый кардиоваскулярный синдром. При этом целесообразно в структуре маркёров МС не выделять отдельно АГ, а включать её в качестве одного из критериев единого кардиоваскулярного синдрома. Это определение оправдано и более точно по своей сущности, так как, с одной стороны, существует достоверно подтверждённая взаимосвязь МС с патологией сердца и сосудов, а с другой — такая взаимосвязь не ограничивается только АГ. Особенно следует подчеркнуть тот факт, что в патологический процесс при МС вовлекаются не только сердце, но и сосуды всех уровней, т.е. речь идёт о кардиоваскулярной патологии. Таким образом, кардиоваскулярный синдром наряду с АГ представлен синдромом вегетативной дисфункции (проявляющимся в том числе нарушением вариабельности сердечного ритма), эндотелиальной дисфункцией и систолодиастолической дисфункцией миокарда. При этом степень выраженности описанных выше нарушений со стороны сердечно-сосудистой системы у детей и подростков с МС может варьировать индивидуально и зависит от степени выраженности инсулинорезистентности.

Следует отметить, что уже на стадии ожирения и сохранённой чувствительности к инсулину у детей и подростков регистрируют начальные сдвиги метаболических, психологических и кардиоваскулярных параметров. В дальнейшем при длительном сохранении избыточной массы тела у детей и отсутствии своевременных корригирующих мероприятий эти нарушения на фоне нарастания инсулинорезистентности и хронической компенсаторной гиперинсулинемии продолжают прогрессировать и приводят к формированию порочного круга.

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЙ ФАКТОР

Согласно современным представлениям объединяющая основа всех проявлений МС — первичная инсулинорезистентность и сопутствующая, вероятнее всего, генетически обусловленная гиперинсулинемия.

Возникновение инсулинорезистентности связывают с «поломками» на рецепторном и пострецепторном уровнях. Исследования показывают, что её характер является полигенным и в том числе может быть связан с мутациями следующих генов: субстрата инсулинового рецептора, гликогенсинтетазы, гормончувствительной липазы, β_3-адренорецепторов (Trp64Arg (W/R) полиморфизм гена β_3-AR), ФНО-α, разобщающего протеина, а также с молекулярными дефектами белков, передающих сигналы инсулина (Rad-белок, внутриклеточные транспортёры глюкозы GLUT-1, GLUT-2, GLUT-4).

По преобладающему в настоящее время мнению, важную роль в развитии и прогрессировании инсулинорезистентности играет накопление избыточной жировой ткани в абдоминальной области и сопутствующие ожирению нейрогормональные и регуляционные нарушения. Гиперинсулинемия выступает, с одной стороны, компенсаторной, то есть необходимой для преодоления инсулинорезистентности и поддержания нормального транспорта глюкозы в клетки; с другой — патологическим фактором, способствующим возникновению и развитию метаболических, гемодинамических и органных нарушений, приводящих в конечном итоге к развитию СД 2-го типа, дислипидемии.

До настоящего времени окончательно не изучены все возможные причины и механизмы развития инсулинорезистентности при абдоминальном ожирении, не все составляющие МС можно связать и объяснить только данным феноменом. Инсулинорезистентность — снижение реакции инсулинчувствительных тканей на инсулин при его достаточной концентрации. Из числа экзогенных факторов, стимулирующих появление и прогрессирование инсулинорезистентности, рассматривают гиподинамию, избыточное потребление пищи, богатой жирами (как животными, так и растительными) и углеводами, стресс, курение.

Жировую ткань в абдоминальной области подразделяют на висцеральную (интраабдоминальную) и подкожную. Жировая ткань обладает ауто-, пара- и эндокринной функцией и секретирует большое количество веществ, обладающих различными биологическими эффектами, которые могут, в частности, вызвать развитие сопутствующих ожирению осложнений, в том числе и инсулинорезистентность. Среди них обнаруживают ФНО-α и лептин. Многие рассматривают ФНО-α как медиатор инсулинорезистентности при ожирении. Лептин, секретируемый преимущественно адипоцитами, осуществляет своё действие на уровне гипоталамуса, регулируя пищевое поведение и активность симпатической нервной системы, а также ряд нейроэндокринных функций. Значительное увеличение массы висцеральной жировой ткани, как правило, сочетается с метаболическими нарушениями, и в первую очередь с инсулинорезистентностью, что ведёт к формированию порочного круга. Важную роль в развитии и прогрессировании инсулинорезистентности и связанных с ней метаболических расстройств играет избыточная жировая ткань абдоминальной области, сопутствующие ожирению нейрогормональные нарушения, повышение активности симпатической нервной системы.

Гормональные нарушения при МС (повышение концентрации кортизола, инсулина, норадреналина, повышение тестостерона и андростендиона у девушек; снижение прогестерона; снижение концентрации тестостерона у мальчиков и юношей) способствуют отложению жира преимущественно в висцеральной области, а также развитию инсулинорезистентности и метаболических нарушений на уровне клеток.

НЕОБХОДИМЫЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Критерии диагностики метаболического синдрома

- Обязательные (большие) маркёры (критерии):
  - ✧ абдоминально-висцеральное (центральное) ожирение;
  - ✧ инсулинорезистентность и гиперинсулинемия или нарушение углеводного обмена (нарушенная гликемия натощак, нарушение толерантности к глюкозе, СД 2-го типа).
- Дополнительные маркёры (критерии):
  - ✧ дислипидемия (увеличение концентрации ЛПНП и триглицеридов, снижение уровня ЛПВП), ранний атеросклероз;
  - ✧ АГ, ремоделирование сердца и сосудов;
  - ✧ нарушения гемостаза (фибриноген, ИТАП 1 и др.);
  - ✧ гиперурикемия;
  - ✧ микроальбуминурия;
  - ✧ гиперандрогения (у девушек);
  - ✧ другие гормонально-метаболические маркёры кардиоваскулярного риска (гипергомоцистеинемия, С-реактивный белок и другие) могут соответствовать «платиновому стандарту» определения дополнительных метаболических факторов;
  - ✧ тревожно-депрессивное состояние.

Неполные формы метаболического синдрома. О неполных (субклинических) формах МС можно говорить при наличии центрального ожирения, инсулинорезистентности и гиперинсулинемии, а также при регистрации не более одного дополнительного метаболического маркёра (дислипидемия, гиперурикемия, микроальбуминурия и др.).

Полные формы метаболического синдрома. Диагностика четырёх маркёров и более, включая два обязательных, свидетельствует о полных (осложнённых) формах МС. Выявление клинических маркёров МС (СД 2-го типа, АГ и др.), наряду с обязательными критериями также свидетельствует об осложнённой форме.

Выделение субклинических (неосложнённых) форм МС целесообразно у детей и подростков в связи с высокой частотой их регистрации в этом возрастном периоде, а также возможностью ранней донозологической диагностики, своевременной коррекции и профилактики.

Выделение тревожно-депрессивного синдрома в качестве одного из критериев МС обусловлено более высокой (в 1,5–2 раза) частотой его регистрации у пациентов с МС, схожестью патогенетических механизмов влияния депрессии и гиперинсулинемии на кардиоваскулярную систему, а также необходимостью своевременной коррекции данных психопатологических нарушений.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

Комплексная терапия МС включает изменение образа жизни, лечение ожирения, нарушений углеводного обмена, АГ, дислипидемии.

Изменение образа жизни лежит в основе успешного лечения данного синдрома. Цель врача — сформировать у больного устойчивую мотивацию, направленную на длительное выполнение рекомендаций по питанию, физическим нагрузкам, приёму лекарственных препаратов. Установка на успех позволяет пациенту легче

переносить те лишения, которых требует изменение образа жизни, а оно предусматривает: нормализацию режима, диеты; оптимизацию физической нагрузки; психотерапию; проблемно-целевое обучение и самоконтроль.

Нормализация диеты включает умеренное ограничение суточной энергетической ценности (при этом её не рекомендуют ниже 1200 ккал!). Снижение энергоценности диеты происходит за счёт ограничения углеводов и жиров животного происхождения (сало, сливочное масло, жирные сорта мяса и др.), а потребление растительных следует увеличивать до 50% общего количества жиров.

Необходимо ограничивать «углеводную» высоту до 150 г в сутки. При составлении диеты обязательно следует учитывать гликемический индекс продуктов. Чем меньше у продукта «способностей» к повышению уровня глюкозы в крови, тем благоприятнее его действие на инсулярный аппарат и тем ниже риск дополнительной утилизации глюкозы в жировые депо, а продукты с высоким гликемическим индексом этот риск увеличивают. Однако нужно учитывать, что у больных ожирением почти все углеводсодержащие продукты вызывают больший подъём уровня глюкозы, чем у людей с нормальным весом.

Количество белка в диетах должно быть не менее 0,9–1,0 г/кг нормальной массы тела. Менее 60 г белка в сутки употреблять не рекомендуют. Белковые продукты (*мясо, рыба, творог*) *необходимо включать в свой рацион ежедневно.* Ограничивают поваренную соль (до 5 г в день) и воду (до 1,5 л в день). Необходимо использование разгрузочных дней.

Физические нагрузки по своей значимости в профилактике и лечении избыточной массы тела *по праву занимают второе место после питания.* Для тренировки сердечно-сосудистой системы хорошо подходят ходьба, игровые виды спорта, плавание, езда на велосипеде, лыжи и коньки, в том числе и роликовые. Двигаться можно и нужно всегда и везде: сидя в ванной, у телевизора, в автобусе, за партой в школе. Надо ходить, бегать, плавать, ездить на велосипеде, делать зарядку, заниматься шейпингом и т.д. При этом нужно помнить, что физические нагрузки без диет малоэффективны.

В последние годы программно-целевое обучение детей с различной хронической патологией занимает достойное место в комплексном подходе к лечению этих заболеваний и профилактике их обострений. Для детей, страдающих хронической патологией, и их родителей очень важно не только как можно больше знать об этом заболевании, но и уметь контролировать его течение, обладая определёнными практическими навыками, пользуясь средствами самоконтроля. Изменение образа жизни необходимо не только ребёнку, но и его родителям. У подавляющего процента взрослых больных избыточную массу тела регистрируют с детского возраста, что подчёркивает необходимость начала проблемно-целевого обучения со школьного периода — до появления серьёзных осложнений этого хронического заболевания. Ожирение нельзя вылечить без ведома больного ребёнка. Его нельзя вылечить без активного сотрудничества и взаимопонимания между врачом, пациентом и его родителями. При проблемно-целевом обучении детей и подростков в плане повышения их мотивации на снижение массы тела и соблюдение принципов самоконтроля важно проведение дифференцированной психологической коррекции. У детей с ожирением и МС, прошедших проблемно-целевое обучение, по сравнению с детьми, не прошедшими его, в динамике (через 6 мес) отмечают лучшие антропометрические параметры (достоверное снижение ИМТ), регистрируют тенденцию к нормализации выявленных метаболических сдвигов (липидограмма, ИРИ, HOMA-R) и в конечном итоге у них улучшаются показатели качества жизни. Учитывая результаты исследований, оптимальным сроком для повторного проведения курса проблемно-целевого обучения детей с ожирением и МС можно считать временной промежуток от 6 до 12 мес. Именно в данном диапазоне отмечают тенденцию к снижению мотивации и требовательности по отношению к выпол-

нению основных принципов немедикаментозной терапии (рациональное питание и физическая нагрузка) на фоне ещё сохраняющегося режима самоконтроля за динамикой антропометрических и лабораторных показателей.

Медикаментозное лечение ожирения

- Средства, влияющие на пищевое поведение и улучшающие переносимость диеты (препараты центрального действия):
  - ✧ аноректики (центральные агонисты катехоламинов) — амфепрамон, хлорфентермин (дезопимон▲), мазиндол, фенилпропаноламин (тримекс▲) и др. в педиатрии не применяют из-за побочных эффектов;
  - ✧ диетические регуляторы: дексфенфлурамин (изолипан▲) не применяют из-за негативного влияния на клапанный аппарат сердца; флуоксетин (прозак▲) более известен как антидепрессант, не всегда достигается положительный эффект; сибутрамин (меридиа▲) — ингибитор обратного захвата норадреналина и серотонина в структурах мозга (можно применять у подростков).
- Средства, снижающие инсулинорезистентность и гиперинсулинемию, уменьшающие всасывание нутриентов из ЖКТ (препараты периферического действия):
  - ✧ метформин (глюкофаж▲, сиофор▲) относят к группе бигуанидов, он повышает чувствительность тканей к инсулину, подавляет окисление жиров, оказывает гипотензивный эффект; его достаточно широко применяют в настоящее время при МС, в том числе и без нарушенной толерантности к глюкозе; его можно применять при отсутствии противопоказаний у детей школьного возраста (с 10 лет) и подростков;
  - ✧ акарбоза (глюкобай▲) тормозит всасывание моносахаридов из кишечника;
  - ✧ орлистат (ксеникал▲) — ингибитор панкреатической и кишечной липазы; его можно применять у детей и подростков при осложнённых формах ожирения.
- Препараты периферического и центрального действия:
  - ✧ термогенные симпатомиметики;
  - ✧ гормон роста;
  - ✧ андрогены;
  - ✧ препараты заместительной гормональной терапии или гестаген-эстрогенные препараты.

Медикаментозное лечение ожирения назначает врач по строгим медицинским показаниям после обследования ребёнка и уточнения выраженности метаболических и клинических нарушений. У детей и подростков препарат выбора для лечения ожирения — метформин (разрешено применять с 10 лет). В настоящее время в ходе многоцентровых рандомизированных плацебо-контролируемых исследований получены положительные данные по оценке эффективности лечения ожирения у подростков (старше 12–13 лет) сибутрамином и орлистатом.

Лечение артериальной гипертензии и дислипидемии

Немедикаментозное лечение АГ и дислипидемии включает:

- ✧ ведение дневника;
- ✧ обучение больных детей и подростков;
- ✧ диета, изменение пищевых привычек;
- ✧ физические упражнения.

Следует помнить о том, что для улучшения клинического статуса больных с ожирением и АГ необязательно снижение массы тела до идеальных значений, достаточно снижение его всего лишь на 5–10% исходного.

Медикаментозное лечение должен назначать только врач (педиатр или эндокринолог) и проводить под своим контролем.

Выделяют четыре этапа в лечении АГ у детей и подростков с ожирением.

- I этап: снижение массы тела на 10–15% исходной в течение 3–6 мес при соблюдении принципов рационального питания и ограничении поваренной соли.
- II этап: при отсутствии положительного эффекта от немедикаментозных мероприятий в лечении АГ I степени (без поражения органов-мишеней), лабильной АГ (по данным суточного мониторирования АД) в течение 6 мес рекомендуют назначение фармакотерапии. При АГ II степени (с признаками поражения органов-мишеней), а также стабильной АГ (по данным суточного мониторирования АД) сразу назначают медикаментозное лечение.
- III этап: медикаментозная монотерапия – ингибиторы АПФ [эналаприл (ренитек▲, берлиприл▲)]; селективные β-адреноблокаторы [небиволол (небилет▲) и др.]. При недостаточном гипотензивном эффекте – увеличение дозы препарата или его замена. При недостаточном гипотензивном эффекте – комбинированная терапия.
- IV этап: комбинированное лечение – ингибиторы АПФ и диуретики [индапамид (арифон▲)]; селективные β-адреноблокаторы и ингибиторы АПФ.

Перспективны в лечении АГ при МС также антагонисты рецепторов ангиотензина II (ирбесартан).

Дети и подростки, входящие в группу риска по формированию метаболического синдрома

Для включения ребёнка в группу риска важны подробные анамнестические сведения, которые помогают предвидеть и объяснить развитие обменных и регуляционных нарушений, характерных для МС.

Из данных семейного анамнеза интерес представляют сведения о наличии у ближайших родственников ожирения (абдоминального, как более неблагоприятного), хронических сердечно-сосудистых заболеваний (ишемической болезни сердца, атеросклероза, АГ, ранних инфарктов миокарда и инсультов, тромботических заболеваний), а также нарушений углеводного (нарушения толерантности к глюкозе, СД 2-го типа), липидного (гиперлипидемии атерогенной направленности), пуринового обмена (гиперурикемия, подагра). Особое внимание к данным заболеваниям продиктовано их доказанным наследственным характером и внесением значительного вклада в развитие МС как у самих родителей, так и у детей. Оказывается, что немаловажен и уровень образования родителей, который имеет обратную зависимость с развитием у их детей ожирения – облигатного фактора риска МС. При оценке анамнеза следует также рассматривать и провоцирующее воздействие факторов внешней среды, или поведенческих факторов, таких как гиподинамия, вредные привычки, высококалорийная диета с употреблением превышающего физиологические потребности количества легкоусвояемых углеводов и жиров (что нередко имеет общесемейный характер), стрессовые воздействия, а также процесс урбанизации, способствующий закреплению данного образа жизни.

Отдельного внимания при включении ребёнка в группу риска требует оценка его генотипа. В настоящее время известно большое количество вариантов полиморфизма генов, отвечающих за формирование и степень выраженности признаков, входящих в состав МС. Данными признаками служат инсулинорезистентность/гиперинсулинемия, ожирение, в том числе и его абдоминальная форма, варианты дислипидемий, АГ, гиперурикемия, тромбофилии. Обладая информацией о варианте генетического полиморфизма конкретного пациента, с определённой долей вероятности можно предположить возможность развития у него компонентов МС, особенно в сочетании с благоприятствующими этому условиями внешней среды.

Известно, что огромное значение для формирования любых признаков организма имеет период внутриутробного и раннего постнатального развития ребёнка.

Учитывая данный момент, всё большее внимание уделяют изучению пренатальных и постнатальных факторов, создающих предпосылку для развития нарушений, ведущих к формированию компонентов МС. К таким факторам относят патологическое течение беременности, в том числе с сокращением срока гестации, развитие гестационного СД у матери (что сопровождается гиперинсулинемией плода и влечёт за собой макросомию), периоды внутриутробного голодания. Не меньшее значение при оценке предрасположенности к МС имеют и весоростовые параметры новорождённого. Так, согласно проведённым исследованиям, низкую либо высокую массу тела при рождении (явления задержки внутриутробного развития и макросомии с массой <2800 г и >4000 г соответственно, выступающие пренатальными маркёрами и отражением процессов инсулинорезистентности и гиперинсулинемии) считают предиктором развития и персистирования ожирения, АГ, дислипидемии, нарушений толерантности к глюкозе/СД 2-го типа и гиперкоагуляции уже в школьном возрасте. Определённое значение имеют и особенности течения первого года жизни ребёнка. К ним относят отсутствие либо непродолжительность этапа грудного вскармливания, наличие периодов голодания, ускоренный рост и прибавку массы тела, а также неблагоприятные воздействия в этом возрасте.

Критериями включения в группу риска должны быть и те признаки, которые непосредственно или же опосредованно участвуют в формировании и развитии самого МС. Одним из ключевых компонентов можно считать наличие у детей и подростков избыточной массы тела (значения ИМТ от 85-го до 95-го перцентиля по возрасту, полу и росту), которая угрожает развитием ожирения (ИМТ >95-го перцентиля либо масса тела, превышающая 90-й перцентиль на 10% и более), сохраняющегося и во взрослом состоянии. Опасность представляет не только тенденция к абдоминальному ожирению (ОТ >90-го перцентиля по возрасту и полу), имеющему выраженную корреляцию с инсулинорезистентностью и гиперинсулинемией и выступающему независимым фактором риска раннего развития сердечно-сосудистых заболеваний, дислипидемий, СД 2-го типа и МС не только у взрослых, но и такие ранние клинические проявления МС, как дислипидемия (повышение общего холестерина, триглицеридов и холестерина ЛПНП, снижение холестерина ЛПВП), гиперурикемия и повышение АД до границ с высоким (уровень среднего АД между 90-м и 95-м перцентилем по возрасту, полу и росту), склонность к гиперкоагуляции и начальные проявления нарушений углеводного обмена в виде нарушенной гликемии натощак или нарушения толерантности к глюкозе.

Вопросы экспертизы детей и подростков с ожирением и метаболическим синдромом

Группа здоровья у детей и подростков с МС в зависимости от степени выраженности клинических маркёров заболевания — III или IV, V. При выборе профессии показаны все виды интеллектуального труда, а также работа лаборантом, чертёжником, слесарем. Нельзя работать с профессиональными вредностями (шум и вибрация), с предписанными темпами работы (конвейер), не показана работа в вынужденных позах, в ночные смены. Противопоказана работа, связанная со стрессами и командировками.

При повышенном АД необходимо освобождать больного подростка не только от переводных экзаменов, но даже от экзаменов на аттестат зрелости, что решает специальная комиссия по заявлению родителей ребёнка.

При III–IV степенях ожирения, стабильной АГ, СД 2-го типа дают отсрочку *от призыва в армию. При меньшей степени ожирения вопрос о призыве реша*ют индивидуально с учётом состояния гемодинамики, толерантности к глюкозе, нагрузкам и стрессам. В каждом случае при призыве в армию проводят медицин-

ское освидетельствование в эндокринологическом стационаре с привлечением кардиолога, офтальмолога, невролога.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ (СМ.)

Глава 106

Организация специализированной помощи детям с ортопедическими заболеваниями

На протяжении последних 10 лет отмечена тенденция роста числа заболеваний костно-мышечной системы у детей и подростков: врождённых аномалий (пороков развития), наследственных, системных и экологически детерминированных болезней органов опоры и движения. Эти болезни и неблагоприятные последствия травм опорно-двигательного аппарата занимают одно из ведущих мест в структуре заболеваемости. Они в значительной степени определяют состояние здоровья детского населения и уровень детской инвалидности.

К 2007 г. частота выявленных заболеваний костно-мышечной системы достигает 80 на 1000 детей от 0 до 14 лет и 140 — на 1000 старше 14 лет, при этом первично регистрируемая заболеваемость составляет 40 и 52 случая соответственно. Массовые осмотры детей показывают, что врождённые заболевания и их последствия характерны для детей младшего возраста. После 10 лет преобладают статические деформации: на 1000 осмотренных выявляют 23 ребёнка со сколиозом и 75 с другими нарушениями осанки.

Показатель детской инвалидности вследствие болезней костно-мышечной системы составляет 8 случаев на 10 000 детей и подростков. Причём у каждого третьего ребёнка-инвалида обнаруживают нарушения двигательных функций, требующие помощи ортопеда.

ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

УЗИ беременных позволяет с достаточной степенью достоверности выявить врождённые деформации у плода: вывихи в тазобедренных и коленных суставах, врождённую косолапость, пороки развития позвоночника и конечностей.

Следующий этап в диагностике ортопедической патологии — **осмотры новорождённых в родильных домах**. К сожалению, из-за организационных и кадровых трудностей во многих регионах России далеко не всех новорождённых осматривает ортопед. Неонатологи родильных домов, педиатры поликлиник и патронажные сёстры видят ребёнка раньше ортопеда. Они могут обнаружить ранние клинические признаки аномалий развития и заболеваний

костно-мышечной системы, заподозрить ортопедическую патологию и срочно направить ребёнка к ортопеду или детскому хирургу для уточнения диагноза и раннего лечения. Многолетний опыт детской ортопедии свидетельствует, что чем раньше начато адекватное лечение, тем скорее можно получить устойчивый и оптимальный результат.

В сельской местности и небольших городках, где мало детей, профилактические осмотры тоже, как правило, проводят не ортопеды, а педиатры, врачи общей практики или даже средний медицинский персонал.

Очевидно, что для эффективности таких осмотров необходимо выработать определённые рекомендации, позволяющие не пропустить ранние клинические признаки врождённых и приобретённых заболеваний.

Ниже представлены рекомендации по осмотру опорно-двигательного аппарата детей разного возраста. Они уточняют последовательность осмотра и его особенности в зависимости от возраста.

Осмотр новорождённых и детей первых месяцев жизни

При сборе анамнеза новорождённого врач выясняет факторы риска ортопедических заболеваний: наличие ортопедической патологии у близких родственников, нарушения в состоянии здоровья родителей, отягощённый акушерский анамнез матери, осложнения во время беременности и в процессе родов. Наиболее неблагоприятные факторы — роды при ягодичном предлежании, крупный плод, стремительные роды или ручное пособие в родах, недоношенность.

Осмотр ребёнка проводят очень деликатно, без использования насильственных движений, приносящих боль и явный дискомфорт. При осмотре в положении лежа на спине отмечают, как расположены туловище и голова ребёнка. В норме они должны располагаться по средней линии. При наклоне головы к плечу и повороте лица в другую сторону можно обнаружить напряжение, уплотнение и припухлость по ходу грудино-ключично-сосцевидной мышцы, что позволит заподозрить *врождённую кривошею*.

Осматривая руки, исключают грубые анатомические нарушения: *врождённое отсутствие или недоразвитие сегментов конечностей, сращение пальцев, увеличение или уменьшение их числа*. Сравнивают длину рук, складывая их ладонями, проверяют объём движений в плечевых и локтевых суставах, осторожной пальпацией определяют тонус мышц, тургор мягких тканей. Проводят кончиком пальца по передней поверхности ключиц, чтобы исключить их *перелом* при родах. Если плечо повёрнуто внутрь, вся рука или её дистальный отдел висит, вероятен *родовой паралич* (*парез*) *плечевого сплетения*.

Множественные деформации конечностей, непропорциональное их развитие, контрактуры и тугоподвижность в суставах позволяют предположить *врождённые системные заболевания, артрогрипоз*.

Осматривая нижние конечности и ориентируясь на положение первого пальца стопы — большого пальца, который должен смотреть вверх, определяют ротацию конечности кнаружи или кнутри. Для сравнения длины ног их осматривают сначала в выпрямленном положении, сопоставляя уровни лодыжек и коленных суставов, а затем в согнутом, когда обе пятки упираются в плоскость опоры. В таком положении лучше заметно отличие в длине конечностей.

Патологию тазобедренного сустава (*дисплазию, врождённый вывих-подвывих бедра*) можно заподозрить по наличию одного или нескольких косвенных признаков: асимметрия расположения кожных складок на бедрах, ограничение разведения бедер, ограничение отведения кнаружи одной или обеих конечностей, согнутых в коленных суставах, ощущение щелчка в тазобедренном суставе во время движений бедра.

Углообразное искривление в нижней трети голени кпереди без резких болей говорит о *врождённом ложном суставе костей голени*. При осмотре стоп обращают внимание на их форму, положение переднего отдела, установку пятки. Если одна или обе стопы повернуты кнутри и исправить это положение полностью не удаётся, если передний отдел стопы приведён или отведён, а пятка подтянута и находится в варусном или в вальгусном положении, то у ребёнка *врождённая косолапость или плосковальгусные стопы*. Лечение обоих недугов должно начинаться максимально рано.

При осмотре ребёнка в положении на животе проверяют ось позвоночника, положение туловища и состояние мышц, пальпируют остистые отростки позвонков. Наклон головы в сторону, косое положение туловища и асимметрия мышечных валиков вдоль позвоночника могут быть симптомами *врождённого сколиоза*. Деформация и смещение кверху одной или обеих лопаток, ограничение подвижности и объёма движений в плечевом суставе говорят о *врождённом высоком стоянии лопатки*.

Осмотр детей дошкольного возраста

Ребёнка осматривают сначала в положении стоя, обращая внимание на постановку головы, симметрию конечностей и стоп, объём движений в суставах конечностей, походку.

Затем ребёнка просят лечь на спину и проверяют тонус мышц, пассивные движения в верхних и нижних конечностях. Далее осматривают в положении лежа на животе: обращают внимание на ось позвоночника и симметрию мышечных валиков.

У детей этого возраста можно обнаружить как последствия врождённых аномалий развития, так и *деформации опорно-двигательного аппарата — результаты травм, рахита, остеомиелита, нейроинфекций, детского церебрального паралича*.

Начинают развиваться статические деформации: *нарушение осанки и плоскостопие*, причина которых часто лежит в слабом физическом развитии ребёнка. В этом возрасте, чаще у мальчиков, обнаруживают *болезнь Легга–Кальве–Пертеса*. Её симптомы: возникающие время от времени боли в области тазобедренного сустава, иррадиирующие в коленный сустав, ночные боли, периодическая хромота, изменение походки. Иногда отмечают варусное искривление верхнего отдела большеберцовой кости, увеличивающееся по мере нагрузки (*болезнь Эрлахера–Блаунта*).

Осмотр детей школьного возраста

У детей школьного возраста находят запущенные формы врождённых заболеваний, прогрессирование ранее выявленной патологии и рецидивы после предшествующего лечения.

При осмотре подростков особое внимание уделяют состоянию позвоночника, так как в этом возрасте нередко возникают статические деформации (*сколиотическая болезнь, юношеский кифоз*). Ребёнка осматривают в положении стоя (сзади и сбоку), сравнивая мышцы шеи справа и слева, уровень надплечий, мышечные валики спины, треугольники талии. Деформация грудной клетки в виде рёберного горба проявляется при наклоне туловища. Для сколиоза характерны боковое или заднебоковое искривление позвоночника, перекос таза, деформация грудной клетки. Случается, что у мальчиков 13–16 лет с повышенной массой тела наблюдают боли в тазобедренных суставах, прихрамывание, ограничение ротационных движений — возможные ранние симптомы *юношеского эпифизеолиза головки бедренной кости*. Кроме того, для мальчиков характерна *болезнь Осгуд–Шлаттера* — припухлость и болезненность в области бугристости большеберцовой кости вследствие травмы или микротравм.

Если при таком грамотном осмотре ребёнка педиатр выявит признаки ортопедической патологии, он своевременно направит больного к специалисту для уточнения диагноза и лечения.

ОРГАНИЗАЦИЯ ОРТОПЕДИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

В областных, краевых или республиканских медицинских центрах специалисты-ортопеды ведут **консультативный приём** детей, проживающих на всей территории соответствующего региона. В крупных городах есть **консультативно-диагностические центры**. При детских поликлиниках есть городские, районные или межрайонные ортопедические кабинеты. На 10 000 детского населения выделяют 0,75 ставки ортопеда-травматолога и две должности медицинской сестры — для оказания **амбулаторной ортопедической помощи**. Ортопед может использовать один день в неделю для проведения профилактической работы: осмотра детей в родильных домах, участия в составе бригады специалистов при профилактических осмотрах в детских дошкольных учреждениях и школах.

В поликлинике ортопед осматривает всех детей первого месяца жизни, затем — в возрасте 3 и 6 мес, потом в 12 мес и в 3 года. Помимо этого, он принимает детей разных возрастов с подозрением на ортопедические нарушения, направленных другими специалистами. Ортопед проводит диагностику и квалифицированное амбулаторное лечение деформаций, врождённых и приобретённых заболеваний органов опоры и движения, проводит диспансеризацию детей с наиболее сложной патологией. При необходимости направляет больных в учреждения восстановительного лечения, на госпитализацию и медико-социальную экспертизу для установления категории «ребёнок-инвалид».

Диспансерному наблюдению у ортопеда (детского хирурга) подлежат дети со следующими диагнозами.

- Врождённая ортопедическая патология:
  - ✧ врождённая кривошея;
  - ✧ врождённый вывих-подвывих бедра;
  - ✧ дисплазия тазобедренного сустава;
  - ✧ недоразвитие и дефекты конечностей;
  - ✧ пороки развития и деформации грудной клетки и позвоночника.
- Приобретённые нарушения костно-суставного аппарата и соединительной ткани:
  - ✧ сколиоз;
  - ✧ кифоз;
  - ✧ кифосколиоз;
  - ✧ асептические некрозы костей;
  - ✧ спастические параличи;
  - ✧ последствия инфекционных заболеваний костей;
  - ✧ доброкачественные опухоли;
  - ✧ последствия травм.

В индивидуальном плане реабилитации больному ребёнку определяют на год периодичность и частоту осмотров. По показаниям ему назначают курсовое восстановительное лечение, протезно-ортопедическое снабжение, санаторное лечение. Диспансерное наблюдение продолжают до излечения, а при тяжёлой патологии — до окончания роста ребёнка, так как в периоды интенсивного роста деформации могут прогрессировать и возникают рецидивы. Тогда при необходимости пациента направляют в стационар для хирургического лечения.

В субъектах Федерации специализированные **ортопедические койки** обычно предусмотрены в травматолого-ортопедическом отделении многопрофильной детской больницы. Такое отделение оказывает как экстренную помощь при травмах, так и плановую хирургическую помощь. Объём оперативной деятельности

зависит от материально-технического оснащения учреждения и подготовленности кадрового состава отделения.

Специализированные ортопедические отделения в федеральных научных учреждениях и в клиниках медицинских институтов выполняют **высокотехнологичные** (и дорогостоящие) **виды** помощи, проводят самые сложные оперативные вмешательства.

Как правило, операции на костно-суставном аппарате требуют продолжительного реабилитационного лечения и диспансерного наблюдения в амбулаторных условиях, обычно – до окончания роста ребёнка.

Восстановительное лечение включает комплекс реабилитационных мероприятий. В зависимости от показаний их проводят в условиях поликлиники или стационара, реабилитационных центрах, санаториях для детей с ортопедической патологией, специализированных детских дошкольных учреждениях, профильных школах-интернатах.

Глава 107

Врождённые пороки развития верхних конечностей

В детской ортопедии врождённые аномалии развития верхних конечностей — редкая патология, имеющая, однако, разнообразные клинические признаки.

Именно поэтому до сих пор не разработаны единая общепринятая тактика лечения, а также методы лечения. Большинство хирургов в России предлагают родителям подождать до окончания роста ребёнка (т.е. до 14–16 лет), а потом начинать какие-либо оперативные вмешательства. Как показывает опыт, начинать лечение в таком возрасте зачастую уже бессмысленно. Все ведущие хирурги, специализирующиеся на хирургии кисти (по данным зарубежных литературных источников), считают, что деформации верхних конечностей необходимо устранять как можно раньше, до осознания их ребёнком и развития приспособительных стереотипов функции. Поэтому большой заслугой врача, определившего у ребёнка врождённый порок развития верхних конечностей, будет скорейшее направление его на консультацию и диагностику в специализированный центр хирургии кисти.

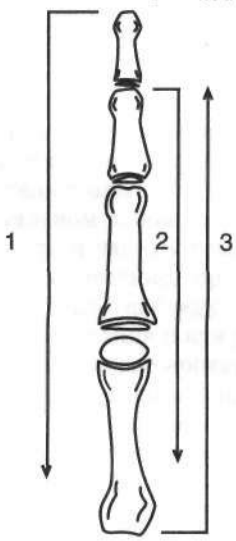


Рис. 107-1. Принципиальная схема тератологических рядов врождённых дефектов кисти, характеризующихся уменьшением линейных и объёмных параметров. Характерное нарастание недоразвития по мере утяжеления порока: 1 — от ногтевых фаланг в проксимальном направлении — эктродактилия, адактилия, аплазия; 2 — от средних фаланг в проксимальном направлении (при сохранении ногтевых фаланг) — брахидактилия; 3 — от пястных костей в дистальном направлении — гипоплазия.

И.В. Шведовченко (1993) разработал классификацию врождённых пороков развития верхних конечностей, при этом автор систематизировал и представил в виде таблицы все формы недоразвитий согласно тератологическим рядам (табл. 107-1). Разработаны основные принципы, стратегия и тактика лечения врождённых пороков развития верхних конечностей.

Таблица 107-1. Классификация врождённых пороков развития верхних конечностей

Вариант дефекта	Характеристика дефекта	Локализация дефекта	Клиническое обозначение дефекта
I. Дефекты, обусловленные нарушением линейных и объёмных параметров верхней конечности	А. В сторону уменьшения	Поперечные дистальные	Брахидактилия Эктродактилия Адактилия Гипоплазия Аплазия
		Поперечные проксимальные	Проксимальные эктромелии плеча
			Расщепления кисти
		Продольные дистальные	Косорукость локтевая и лучевая
	Б. В сторону увеличения	Продольные проксимальные	Гигантизм
II. Дефекты, обусловленные нарушением количественных соотношений на верхней конечности		Кисти	Полифалангия Полидактилия Удвоение луча
		I пальца	Трёхфалангизм
		Предплечья	Удвоение локтевой кости
III. Дефекты, обусловленные нарушением дифференциации мягких тканей		Кисти	Синдактилия Перетяжки в изолированном виде
		Предплечья и плеча	Перетяжки в изолированном виде
IV. Дефекты, обусловленные нарушением дифференциации костно-суставного аппарата		Кисти	Брахиметакарпия
		Предплечья	Радиоульнарный синостоз Плечелучевой синостоз Деформация Маделунга
V. Дефекты, обусловленные нарушением дифференциации сухожильно-мышечного аппарата		Кисти	Стенозирующий лигаментит Камптодактилия Сгибательно-приводящая контрактура I пальца Врождённая ульнарная девиация кисти
VI. Комбинированные дефекты	Пороки развития как комбинации перечисленных патологических состояний		Как изолированное проявление поражения кисти Как синдромокомплекс

Синдактилия

Синдактилия — врождённый порок развития кисти, заключающийся в сращении двух или нескольких пальцев с нарушением косметического и функциональ-

ного состояния. Данную аномалию иногда наблюдают в изолированном виде, в таком случае порок развития можно считать диагнозом. В этих случаях пальцы развиты полноценно, но между ними существует мягкотканое или костное сращение. В большинстве же случаев синдактилия — симптом, сопровождающий основной диагноз (врождённая эктросиндактилия, симбрахидактилия, расщепление, лучевая и локтевая косорукость, плечелучевой синостоз и т.д.).

КОД ПО МКБ-10

Q70 Синдактилия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

На долю этой патологии в изолированном виде или в сочетании с другими деформациями, по данным ряда авторов, приходится более 50% всех врождённых аномалий кисти. Синдактилию регистрируют у 1 ребёнка из 2000–4000 детей. *До 60% детей с синдактилией имеют сопутствующую врождённую патологию* опорно-двигательного аппарата.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Врождённая синдактилия кисти характеризуется многообразием клинических проявлений.

В основу классификации данного порока положены:

- протяжённость сращения;
- вид сращения;
- состояние поражённых пальцев.

По протяжённости в зависимости от количества захваченных фаланг выделяют неполную (рис. 107-2) и полную форму синдактилии (рис. 107-3). По виду сращения различают мягкотканую (рис. 107-4) и костную синдактилию (рис. 107-5). В зависимости от состояния поражённых пальцев выделяют простую и сложную синдактилию. К простым формам синдактилии кисти относят сращения правильно развитых пальцев без каких-либо сопутствующих деформаций (рис. 107-6, см. цв. вклейку). Под сложной формой врождённой синдактилии кисти подразумевают патологию, при которой сращения пальцев сопровождаются конкресценциями фаланг (на большем или меньшем протяжении), сгибательными контрактурами, клинодактилиями, торсиями или пороками развития костно-суставного и сухожильно-связочного аппарата. По локализации сращения выделяют сложную синдактилию I–II пальцев (рис. 107-7), сложную синдактилию трёхфаланговых пальцев (рис. 107-8), сложную тотальную синдактилию I–V пальцев (рис. 107-9).

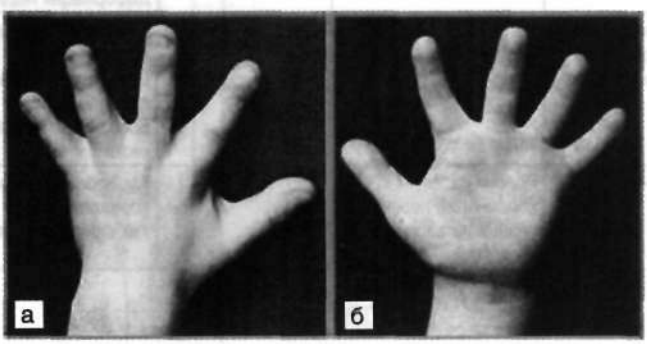


Рис. 107-2. Неполная форма простой синдактилии.

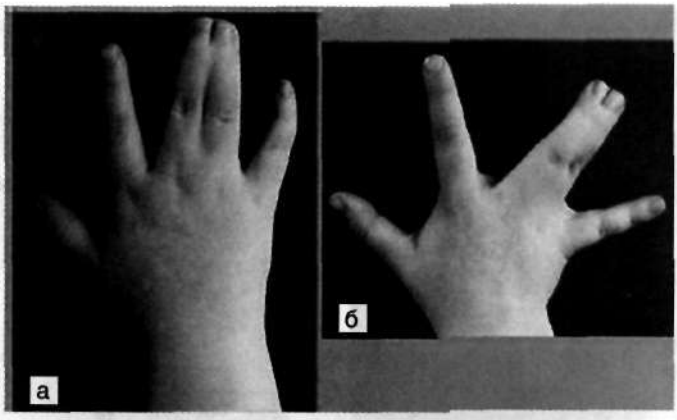
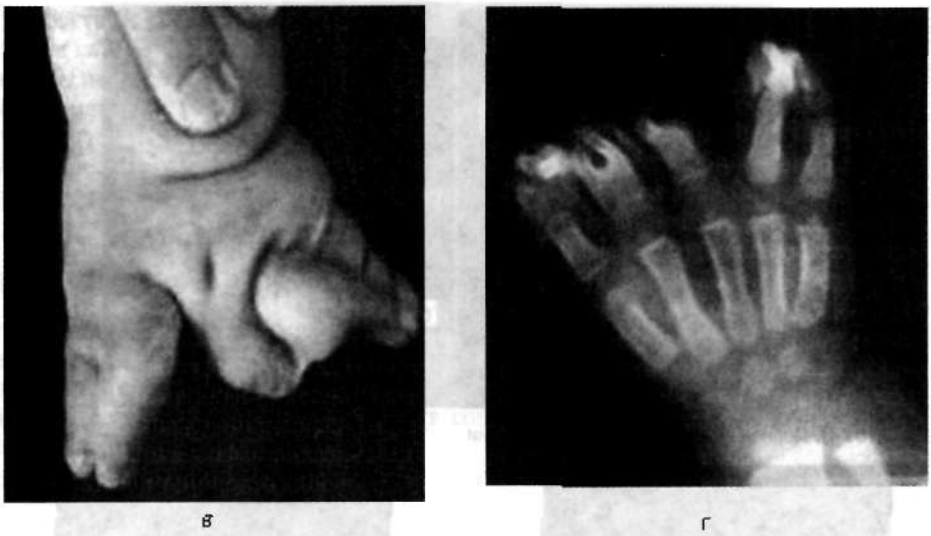


Рис. 107-3. Полная форма простой синдактилии.

Рис. 107-4. Мягкотканая форма простой синдактилии.

Рис. 107-5. Костная форма простой синдактилии.

Рис. 107-7. Сложная синдактилия I–II-го пальцев (а, б).



в г

Рис. 107-7. Сложная синдактилия I–II-го пальцев (в, г).

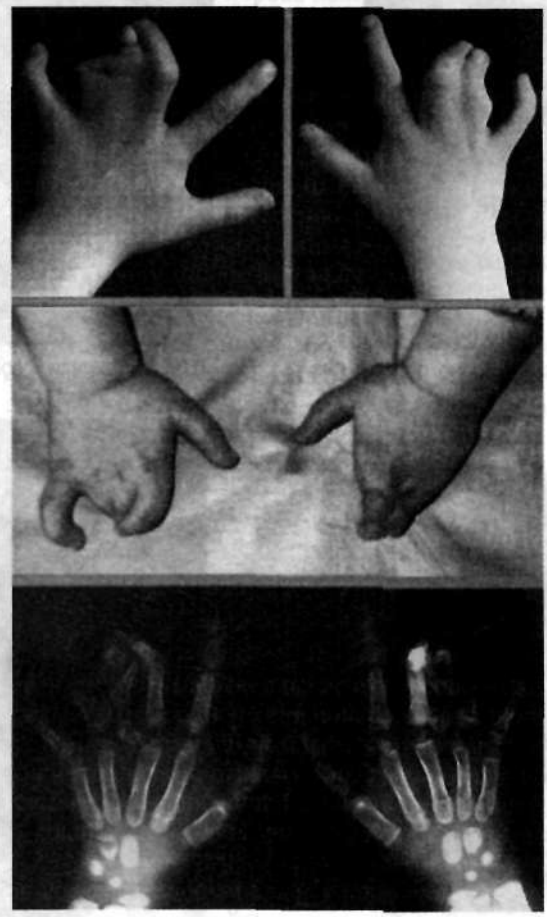


Рис. 107-8. Сложная синдактилия трехфаланговых пальцев.

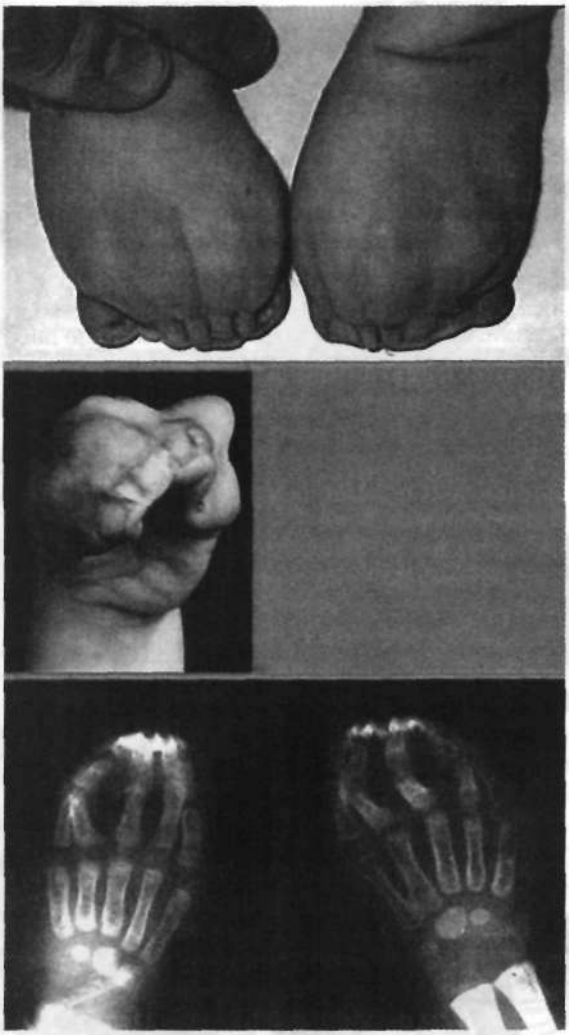


Рис. 107-9. Сложная тотальная синдактилия всех пальцев.

ЛЕЧЕНИЕ

Состояние сращённых пальцев обусловливает возрастные показания и характер вмешательства.

При простых формах врождённой синдактилии операцию можно выполнять в возрасте до 1 года. Во время операции разделение пальцев производят по методу Cronin или Bauer (рис. 107-10), межпальцевые складки и частично боковые поверхности пальцев закрывают выкроенными лоскутами. Оставшиеся раневые дефекты на боковых поверхностях пальцев замещают толстыми расщеплёнными трансплантатами с бедра и предплечья.

При сложных формах врождённой синдактилии лечение рекомендуют начинать в 10–12 мес для предотвращения прогрессирования уже существующих деформаций и развития вторичных. Основными принципами оперативного лечения сложных форм врождённой синдактилии считают одномоментную коррекцию всех компонентов деформации при устранении сращения и полноценное замещение раневых поверхностей на разделённых пальцах.

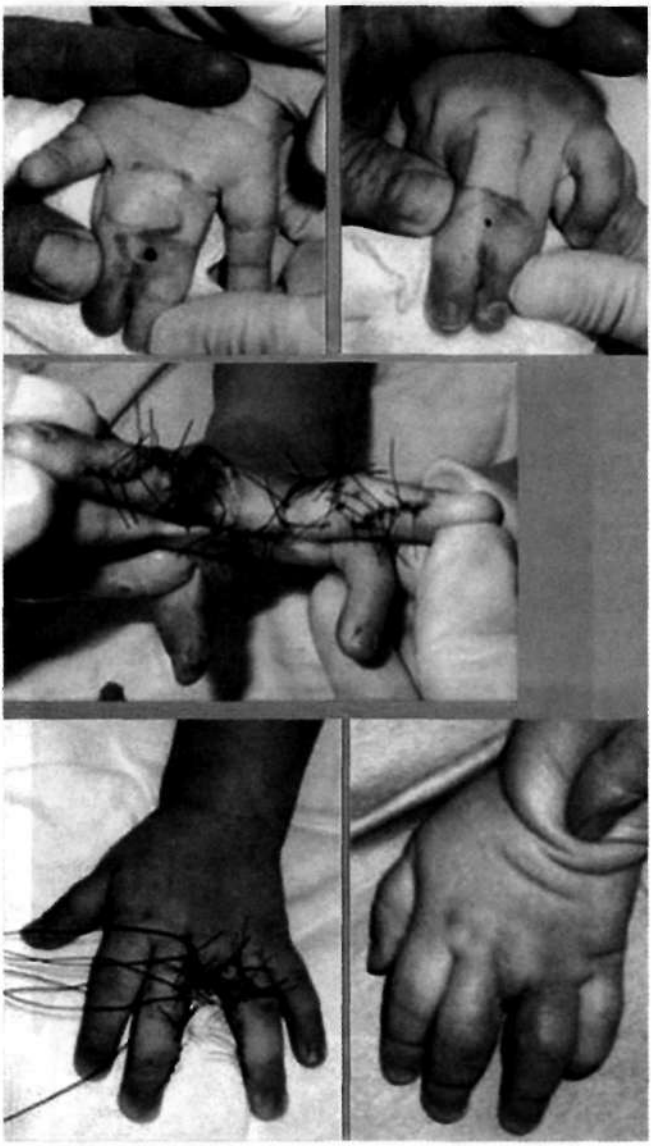


Рис. 107-10. Устранение синдактилии по Bauer. Боковая поверхность IV-го и $^{2}/_{3}$ боковой поверхности III-го пальцев закрываются местными тканями.

Врождённая косорукость

Врождённая косорукость — комбинированный порок, обусловленный недоразвитием тканей по лучевой или локтевой стороне верхней конечности. При отклонении кисти в лучевую сторону ставят диагноз лучевой косорукости (*manus valga*), при отклонении в противоположную сторону — локтевой косорукости (*manus vara*).

КОД ПО МКБ-10

Q71.4 Врождённая лучевая косорукость.
Q71.5 Врождённая локтевая косорукость.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Эту аномалию развития, по данным мировой литературы, регистрируют у 1 из 1400–100 000 детей. Чаще диагностируют лучевую косорукость. Локтевую косорукость наблюдают в 7 раз реже лучевой.

Причиной возникновения рассматриваемого порока считают воздействие внешних и внутренних факторов, которые характерны и для других врождённых аномалий развития верхней конечности. К внешним, экзогенным, факторам относят ионизирующее облучение, механические и психические травмы, лекарственные препараты, контакты с инфекционными заболеваниями, недостаток питания и др. Эндогенные причины — различные патологические изменения и функциональные расстройства матки у беременной, общие заболевания матери, гормональные расстройства, старение организма. При этом большое значение имеют сроки воздействия, а наиболее неблагоприятными для матери считаются первые 4–5 нед беременности. Наследственного фактора не выявлено.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В классификации лучевой косорукости выделяют три степени недоразвития лучевой кости и четыре типа кисти. Основа для классификации — рентгенологическая картина (рис. 107-11).

Степени недоразвития лучевой кости

- I степень — укорочение лучевой кости составляет до 50% нормальной её длины.
- II степень — укорочение лучевой кости превышает 50% её нормальной длины.
- III степень — полное отсутствие лучевой кости.

Типы кисти

Для кисти характерно поражение первого луча (луч — все фаланги пальца и соответствующая пястная кость).

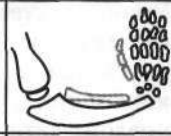
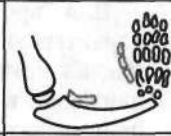
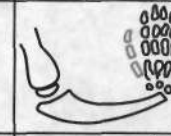
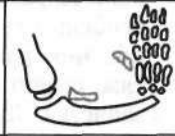
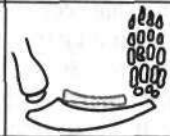
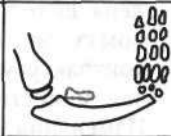
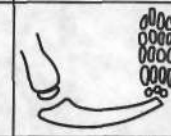
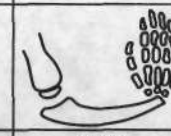
Типы деформации кисти	Степени деформации предплечья			
	I	II	III	%
1				13
2				16
3				50
4	–	–		21
Итого	10%	11%	79%	100

Рис. 107-11. Классификация лучевой косорукости.

При типе 1 обнаруживают гипоплазию I пястной кости и мышц *thenar*; тип 2 характеризуется полным отсутствием пястной кости и гипоплазией фаланг I пальца (при этом обычно наблюдают «болтающийся палец»). Тип 3 выражается в аплазии всего первого луча кисти. При типе 4 костные нарушения отсутствуют.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Для клинической картины характерна триада: лучевая девиация кисти (может быть с подвывихом и вывихом кисти в локтезапястном сочленении); недоразвитие костей предплечья (в первую очередь лучевой кости); аномалия развития пальцев и кисти (рис. 107-12).

Из других поражений кисти возможны гипоплазия и клинодактилия II пальца, синдактилии, сгибательные и разгибательные контрактуры в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах, наиболее выраженных во II и III пальцах кисти. Страдают и кости запястья, расположенные по лучевой стороне, при этом наблюдают аплазию или конкресценцию с другими костями.

ЛЕЧЕНИЕ

Консервативное лечение

Консервативное лечение (проводят с первых месяцев жизни ребёнка) включает ЛФК, массаж, редрессирующие упражнения для уменьшения существующих контрактур пальцев и кисти, снабжение ортезными изделиями. Однако консервативные мероприятия не дают стойкого положительного результата и их следует рассматривать как предварительную подготовку ко второму этапу — хирургическому. Оперативное лечение рекомендуют начинать с полугодовалого возраста.

Рис.107-12. Больной с врожденной лучевой косорукостью.

Хирургическое лечение

Выбор метода хирургического воздействия зависит от вида деформации.

Чем меньше степень косорукости и чем младше ребёнок, тем легче вывести кисть из девиации. Поэтому рекомендуют начинать хирургическое лечение до 2–3-летнего возраста.

Для врождённой локтевой косорукости характерны деформация и укорочение предплечья, локтевая девиация кисти, ограничение движений в локтевом суставе. В большей степени выражено недоразвитие локтевой кости, особенно её дистального отдела. В этой зоне обычно располагается фиброзно-хрящевой тяж, соединяющий локтевую кость с костями запястья. Лучевая кость дугообразно искривлена. Её головка чаще всего вывихнута в локтевом суставе кпереди и кнаружи, что определяет контрактуру в локтевом суставе. Ось предплечья и кисти отклонена в локтевую сторону. Изменения кисти характеризуются большим разнообразием. Из патологий кисти наиболее часто наблюдают аплазию одного или двух, обычно ульнарных, лучей, а также недоразвитие большого пальца. Из других деформаций сегмента отмечают синдактилии и гипоплазии первых трёх пальцев, клинодактилии, полифалангии (рис. 107-13).

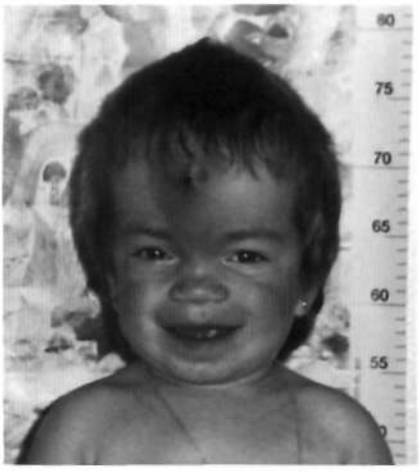


Рис. 102-2. Типичные фенотипические признаки при синдроме Гурлер.

Рис. 102-5. Типичные скелетные нарушения по типу множественного дизостоза при синдроме Шейе.

Рис. 102-7. Характерные фенотипические особенности при синдроме Хантера.

Рис. 102-8. Скелетные нарушения при синдроме Хантера.

Рис. 102-9. Скелетные нарушения при синдроме Моркио.

Рис. 107-6. Простая форма синдактилии.

а б

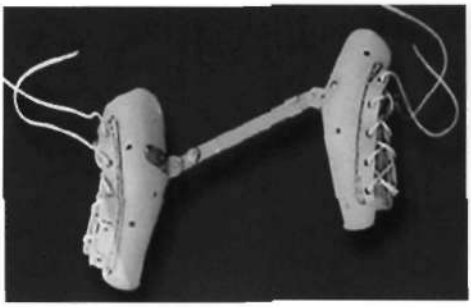
Рис. 110-1. Врождённая двусторонняя косолапость (а, б) у ребёнка 2 недель.

Рис.110-3. Плоско-вальгусная деформация стоп тяжёлой степени у больной Ф., 3 лет.

Рис.110-4 Врожденные приведённые стопы тяжёлой степени у больной Б., 8 месяцев.

Рис. 110-7. Больной 3 лет с артрогрипозом, внутриротационно-приводящими контрактурами в плечевых суставах, разгибательными контрактурами в локтевых суставах и сгибательными контрактурами в лучезапястных суставах тяжёлой степени.

Рис. 110-8. Больной 3 нед с генерализованной формой артрогрипоза, наружноротационно-отводящими контрактурами в тазобедренных суставах, сгибательными контрактурами в коленных суставах и эквино-варусной деформацией стоп тяжёлой степени.



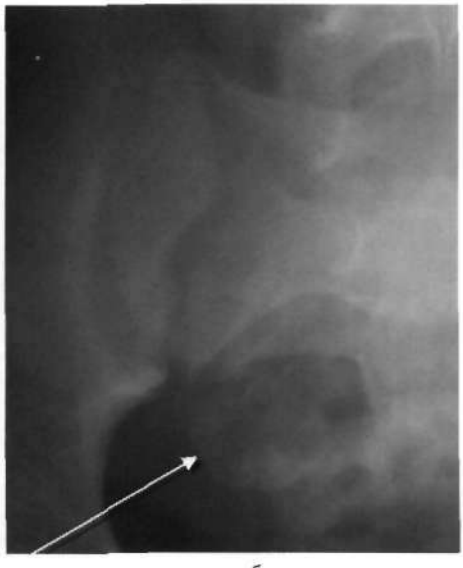
а

б

Рис. 111-13. Приспособления для консервативного лечения детей с болезнью Пертеса: а — шина Мирзоевой; б — гипсовая повязка-распорка на коленные суставы по Ланге.

Рис. 111-16. Фото больного с двусторонним эпифизеолизом (симптом Гофмейстера — перекрёст голеней в положении стоя на коленях).

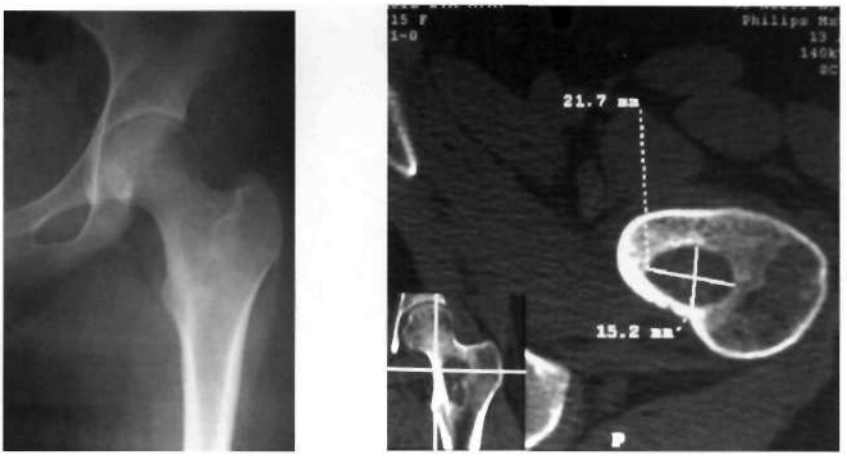
а



б

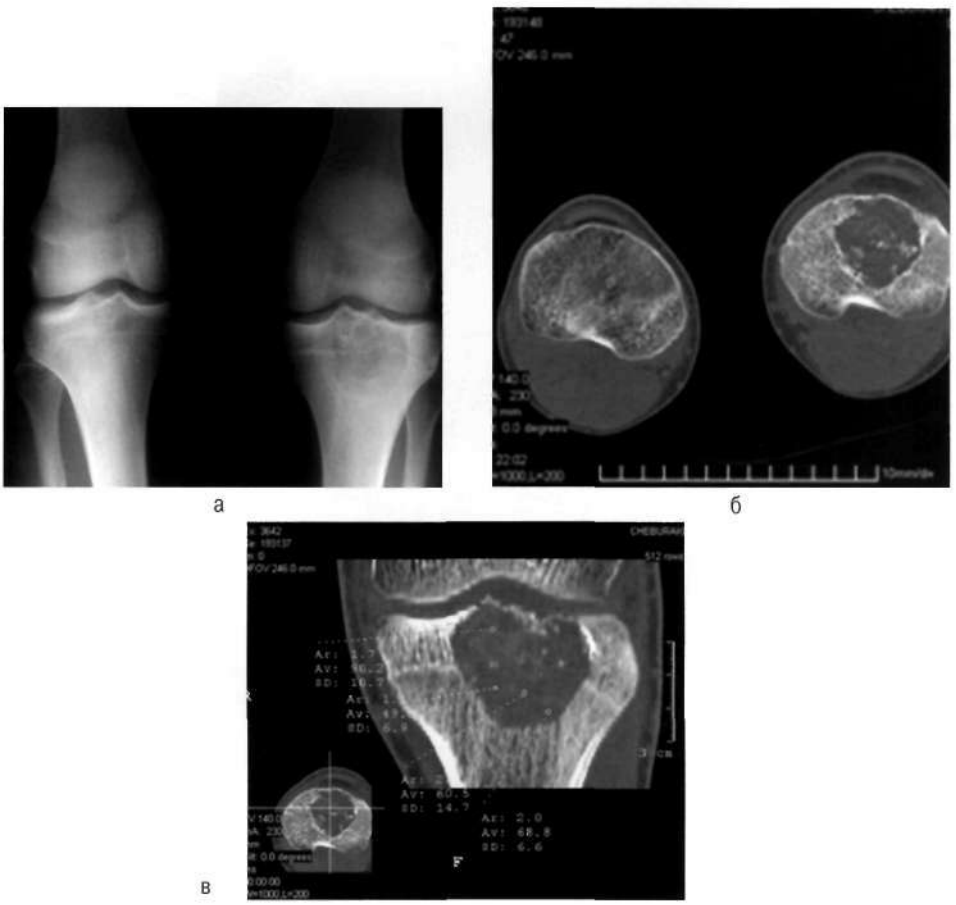
в

Рис. 115-3. Рентгенограммы таза (а, б) и компьютерная томограмма (в) больного с остеобластомой крестца (указана стрелкой).



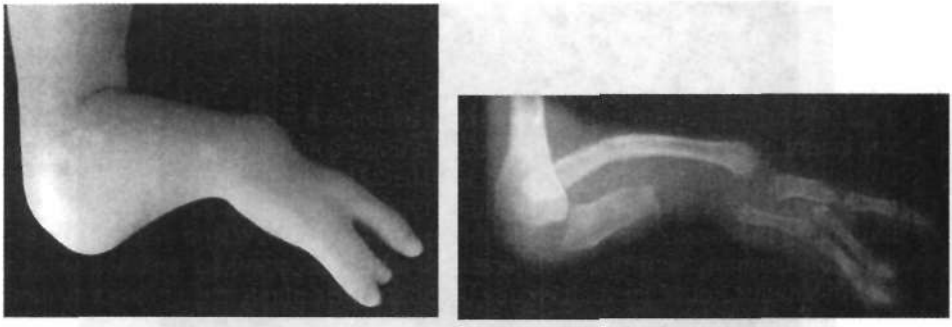
а б

Рис. 115-4. Рентгенограмма левого тазобедренного сустава (а) и компьютерная томограмма (б) больного с энхондромой левой бедренной кости.



а б в

Рис. 115-6. Рентгенограмма коленных суставов (а) и компьютерные томограммы (б, в) больного с хондробластомой проксимального эпиметафиза левой большеберцовой кости.



а б

Рис.107-13. Фото и рентгенограмма больного с врожденной локтевой косорукостью

По степени недоразвития локтевой кости выделяют четыре варианта косорукости.

- Первый вариант — умеренная гипоплазия — длина локтевой кости составляет 61–90% лучевой кости.
- Второй вариант — выраженная гипоплазия — длина локтевой кости составляет 31–60% лучевой кости.
- Третий вариант — рудимент локтевой кости — длина локтевой кости составляет 1–30% лучевой кости.
- Четвёртый вариант — аплазия локтевой кости (полное отсутствие).

Цели и принципы консервативного лечения идентичны целям и принципам лечения лучевой косорукости.

Показанием к оперативному лечению локтевой косорукости считают невозможность или затруднение самообслуживания аномальной конечностью из-за контрактуры в локтевом суставе (не устраняемой консервативными методами), из-за укорочения предплечья и не корригируемой пассивно локтевой девиации кисти и, наконец, из-за ограничения функции кисти, в первую очередь её двустороннего схвата. Хирургическое вмешательство начинают с ликвидации наиболее функционально значимой деформации. Оперировать можно уже с первого года жизни больного.

В послеоперационном периоде назначают комплекс восстановительных мер, включающих ЛФК, массаж, физиотерапию, направленные на восстановление амплитуды движений и увеличение силы конечностей.

«Зеркальная кисть», или ульнарная димелия

«Зеркальная кисть», или ульнарная димелия — редкая врождённая аномалия, которая характеризуется удвоением локтевой кости, отсутствием лучевой кости и I пальца кисти, избыточным количеством пальцев, как правило, симметрично расположенных относительно средней линии (рис. 107-14). Обычно визуализируют ограничение движений в локтевом суставе, ротационных движений кисти, так как у данных больных вместо головки лучевой кости в локтевом суставе участвует проксимальный отдел второй локтевой кости. Помимо классической формы «зеркальной кисти», возможны и промежуточные варианты этой аномалии: радиальная полидактилия (удвоение I пальца и его трёхфалангизм) сочетается с нормально развитым предплечьем, с тремя костями предплечья, синдактилией пальцев кисти.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Диагностика не вызывает затруднений. Характерно большое количество пальцев (обычно 7 или 8), а также расширенная кисть.

Рис.107-14. Фото и рентгенограмма кисти ребенка с врожденной «зеркальной кистью».

Лечение только оперативное. Оптимальный возраст для лечения — старше 1 года. Операции сложные, их необходимо выполнять только в специализированных центрах хирургии кисти. Хирургические вмешательства направлены на устранение деформации кисти, кистевого и локтевого сустава. На кисти проводят операцию поллицизации (реконструкцию 1 пальца из одного трёхфалангового пальца) с одновременным удалением добавочных лучей, что позволяет восстановить пятипалую кисть с хорошей функцией двустороннего схвата, а также улучшить её косметический вид.

Врождённая полидактилия

Врождённая полидактилия — порок развития, характеризующийся количественным увеличением отдельных сегментов пальца кисти или луча в целом (луч — все фаланги пальца и соответствующая пястная кость). В зависимости от уровня удвоения указанную аномалию подразделяют на полифалангию, полидактилию и удвоение луча. По локализации выделяют радиальную (или преаксиальную), центральную и ульнарную (или постаксиальную) полидактилию. Наиболее часто диагностируют полидактилию первого луча кисти (рис. 107-15). В подавляющем большинстве случаев полидактилия большого пальца кисти сочетается с деформацией основного и (или) дополнительного сегмента.

КОД ПО МКБ-10

Q69.0 Врождённая полидактилия.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение хирургическое. В случаях, когда дополнительный палец соединяется с основным пальцем тонким кожным мостиком, его можно удалить уже в первые месяцы жизни. В остальных случаях возрастные показания смещаются к 1-му году жизни. При выборе способа хирургического лечения неотъемлемым требованием считают чёткое понимание того, какой палец является основным, а какой дополнительным. По данным литературы, в 71,4% случаев после простого удаления дополнительной фаланги в процессе роста формируются вторичные деформации основного пальца (C.A. Peimer, N.J. Buffalo, 1985). По нашим наблюдениям, лишь у 33% больных с радиальной полифалангией, полидактилией и удвоением

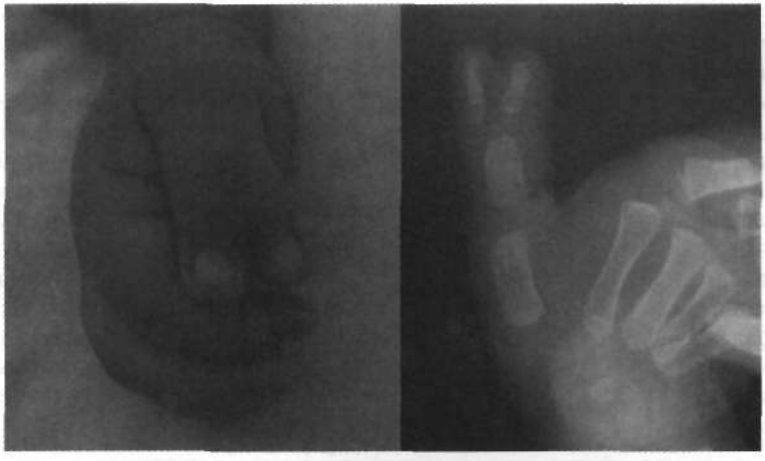


Рис.107-15. Фото и рентгенограмма кисти ребенка с врожденной полидактилией.

луча отсутствовала патология основного пальца. В остальных случаях отмечают деформации основного сегмента в виде гипоплазии, клинодактилии, сгибательной контрактуры или синдактилии основного и дополнительного пальцев либо сочетание указанных аномалий. В связи с этим широко распространённую практику удаления в раннем возрасте дополнительного сегмента без изучения состояния основного пальца следует считать недопустимой.

Характер хирургического вмешательства в зависимости от степени недоразвития основного и дополнительного сегментов пальца в случае полидактилии:

- ✧ удаление дополнительного сегмента без вмешательств на основном пальце;
- ✧ удаление дополнительного сегмента с исправлением деформации основного пальца без использования или с использованием тканей дополнительного сегмента;
- ✧ удаление дополнительного сегмента с использованием его тканей для реконструкции других пальцев кисти.

Врождённый трёхфалангизм I пальца кисти

Врождённый трёхфалангизм I пальца кисти — порок развития, при котором большой палец (подобно остальным пальцам кисти) имеет три фаланги.

КОД ПО МКБ-10

Q74.0 Врождённый трёхфалангизм I пальца кисти.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, КЛАССИФИКАЦИЯ И ДИАГНОСТИКА

Основные признаки, позволяющие дифференцировать различные формы данного порока: продольные размеры I пястной кости и расположение её эпифизарной ростковой зоны; размеры и форма дополнительной фаланги; продольные размеры первого луча кисти; величина первого межпястного промежутка; состояние мышц *thenar*; функции кисти. По совокупности указанных критериев выделяют следующие варианты врождённого трёхфалангизма I пальца кисти: простая форма (брахимезофалангеальная, псевдотрёхфалангизм, долихофалангеальная) и сложная (в сочетании с гипоплазией первого луча либо с радиальной полидактилией) форма (рис. 107-16).

При рентгенологическом исследовании псевдотрёхфалангизм характеризуется наличием расширенного эпифиза дистальной фаланги трапециевидной или прямо-

угольной формы, имитирующего дополнительную фалангу I пальца. Клинически отмечают ульнарную клинодактилию на уровне межфалангового сустава большого пальца, функция кисти сохранена (рис. 107-17). Брахимезофалангеальная форма характеризуется наличием дополнительной фаланги, размеры которой меньше или равны дистальной фаланге; её форма в зависимости от степени тяжести порока может быть треугольной, трапециевидной или прямоугольной; размеры первого луча кисти близки к норме или значительно увеличены. Мышцы возвышения большого пальца развиты нормально, однако могут быть гипопластичными. Функция двустороннего схвата кисти сохранена или резко ограничена (рис. 107-18). Долихофалангеальная форма врождённого трёхфалангизма I пальца кисти проявляется увеличением продольных размеров первого луча кисти; размеры дополнительной фаланги больше размеров дистальной фаланги (она имеет прямоугольную форму); значительным сужением первого межпястного промежутка; выраженной гипоплазией мышц *thenar*; функция двустороннего схвата кисти отсутствует либо резко ограничена (рис. 107-19).

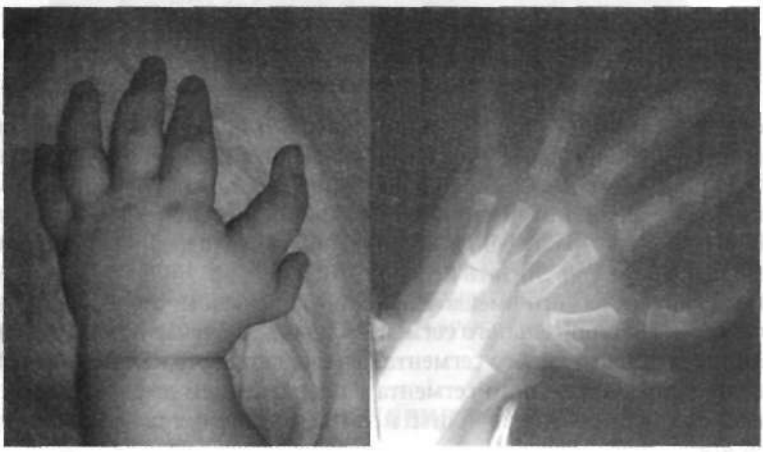


Рис.107-16. Фото и рентгенограмма ребенка с трехфалангизмом I пальца в сочетании с полидактилией.

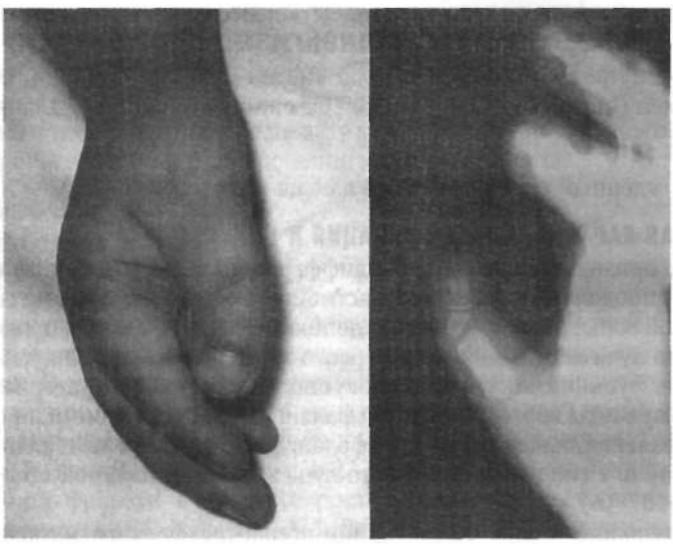


Рис.107-17. Фото и рентгенограмма кисти ребенка с врожденным псевдотрехфалангизмом.

Рис. 107-18. Брахимезофалангеальная форма трехфалангизма I пальца.

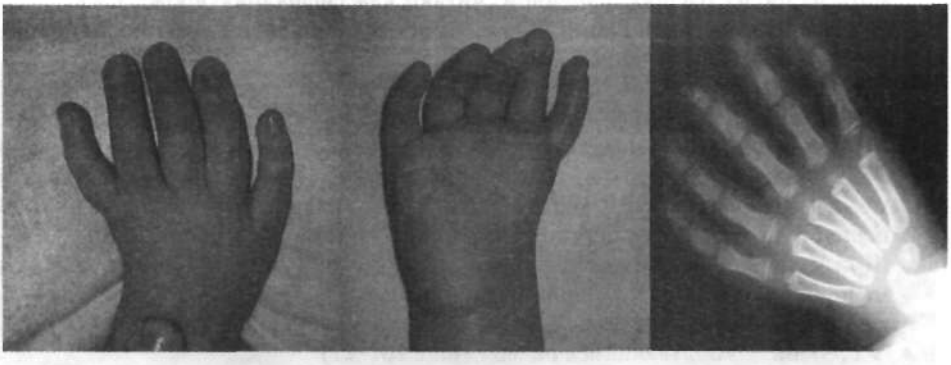


Рис. 107-19. Долихофалангеальная форма трехфалангизма I пальца.

ЛЕЧЕНИЕ

Техника операции зависит от формы трёхфалангизма, возраста ребёнка, размеров дополнительной фаланги и первого луча в целом относительно возрастной нормы, а также от степени недоразвития мышц *thenar*.

При наличии средней фаланги треугольной формы у детей до 2 лет её удаляют и выполняют реконструкцию капсульно-связочного аппарата сустава. У детей старше 2 лет, а также в тех случаях, когда дополнительная фаланга имеет трапециевидную или прямоугольную форму, наилучшие результаты даёт клиновидная резекция фаланги с одновременной ликвидацией одного из межфаланговых суставов.

В случаях псевдотрёхфалангизма выполняют корригирующую остеотомию эпифиза основной фаланги I пальца путём клиновидной резекции. При долихофалангеальной форме операцией выбора считают поллицизацию большого пальца кисти. При сочетании брахимезофалангеальной формы трёхфалангизма и гипоплазии первого луча производят отведение большого пальца в положение оппозиции с одновременной резекцией одного из межфаланговых суставов. При долихофалангеальной форме с гипоплазией фаланг большого пальца и сохранённой оппозицией выполняют резекцию межфалангового сустава, на уровне которого отмечалась деформация. При гипоплазии всего первого луча и мышц *thenar*

выполняют операцию поллицизации, которую (при необходимости) сочетают с резекцией одного из межфаланговых суставов или с устранением сгибательной контрактуры большого пальца. При сочетании трёхфалангизма с радиальной полидактилией одновременно с удалением дополнительных сегментов выполняют резекцию наиболее гипопластичного межфалангового сустава (при брахимезофалангеальной форме) либо операцию поллицизации (при долихофалангеальной форме).

Врождённая гипоплазия первого луча кисти

Врождённая гипоплазия первого луча кисти — порок развития, характеризующийся недоразвитием сухожильно-мышечного, костно-суставного аппарата пальца различной степени выраженности с прогрессированием дефекта в тератологическом ряду порока от проксимального конца луча к дистальному.

КОД ПО МКБ-10

Q71.8 Врождённая гипоплазия первого луча кисти.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В мире наиболее распространённой считают классификацию врождённой гипоплазии первого луча кисти Blauth. В зависимости от степени выраженности порока выделяют пять степеней данной аномалии.

- I степень — небольшое уменьшение в размерах первого пальца, гипоплазия *mm. abductor pollicis brevis* и *opponens pollicis.*
- II степень — большой палец представлен всеми костными структурами, однако их размеры уменьшены по сравнению с нормой; отмечают сужение первого межпальцевого промежутка, гипоплазию или аплазию поверхностных мышц *thenar*, нестабильность пястно-фалангового сустава (рис. 107-20).
- III степень — первый межпальцевой промежуток сужен, аномалия развития мышц *thenar*, а также длинных мышц большого пальца, первая пястная кость гипопластична вплоть до рудимента головки в дистальном отделе.
- IV степень — «болтающийся палец» (рис. 107-21).
- V степень — аплазия I пальца (рис. 107-22).

Показанием к хирургическому лечению врождённой гипоплазии первого луча кисти считают деформации II–V степени тяжести. При гипоплазии II степени выполняют операцию отведения и противопоставления I пальца в сочетании

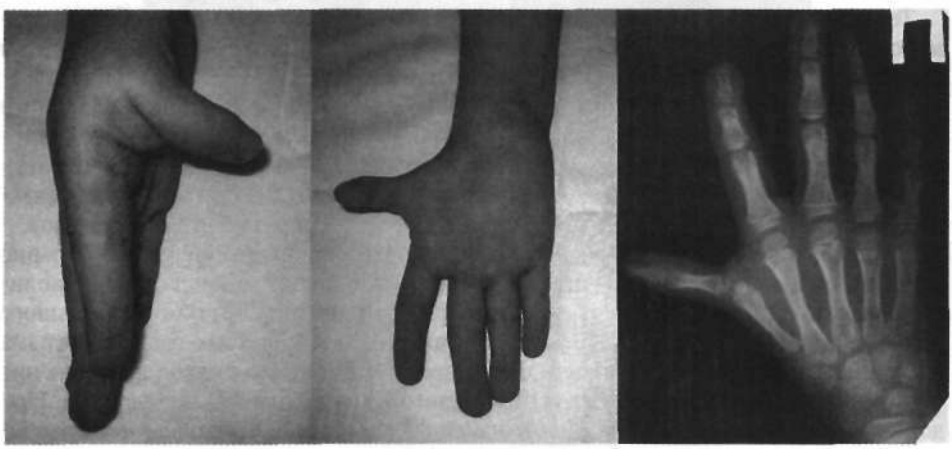


Рис. 107-20. Врожденная гипоплазия I пальца II-й степени.

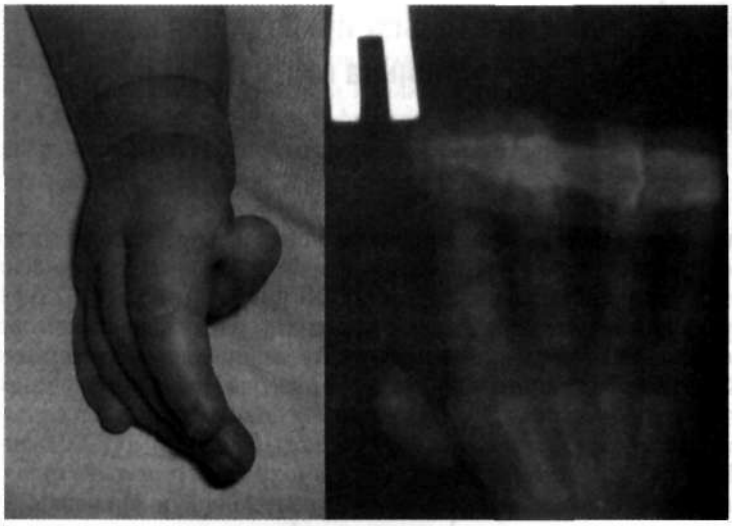


Рис.107-21. Врожденная гипоплазия I пальца IV-й степени.

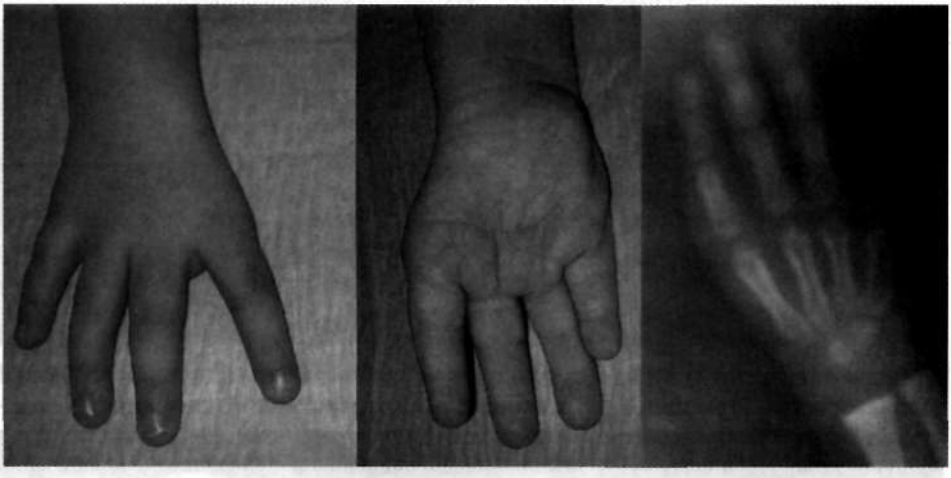


Рис. 107-22. Врожденная аплазия I пальца.

со стабилизацией пястно-фалангового сустава большого пальца (капсулопластика, артродез). Ограничение двустороннего схвата кисти после проведённого вмешательства требует выполнения вторым этапом оппонирующей пластики. В тех случаях, когда интраоперационно обнаруживают выраженную гипоплазию мышц *thenar*, а в ряде случаев и разгибателей I пальца, операцию отведения и противопоставления большого пальца сочетают с сухожильной пластикой по Blauth–Thompson. Существует два способа восстановления большого пальца кисти при гипоплазии III–IV степени: операция поллицизации и реконструкция первого луча. При аплазии первого луча кисти выполняют операцию поллицизации.

Врождённая сгибательно-приводящая контрактура I пальца кисти

КОД ПО МКБ-10

Q74.3 Врождённая сгибательно-приводящая контрактура I пальца кисти.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Врождённую сгибательно-приводящую контрактуру I пальца кисти в подавляющем большинстве случаев обнаруживают у больных с врождённым множественным или дистальным типом артрогрипоза (рис. 107-23). При этом клинически наблюдают сгибательную контрактуру в пястно-фаланговом суставе большого пальца и приведение первого луча к ладони, дефицит мягких тканей по ладонной поверхности кисти в проекции первого межпальцевого и межпястного промежутков.

КЛАССИФИКАЦИЯ

На основании степени выраженности сгибательной и приводящей контрактур, возможности коррекции деформации, дефицита мягких тканей по ладонной поверхности I пальца кисти и области *thenar*, состояния мышц сгибателей и разгибателей, а также амплитуды активного разгибания выделяют три степени тяжести деформации. Врождённая сгибательно-приводящая контрактура I пальца кисти в ряде случаев у больных с артрогрипозом сочетается с ульнарной девиацией II–V пальцев на уровне пястно-фаланговых суставов и сгибательными контрактурами в межфаланговых и пястно-фаланговых суставах, что обусловлено дисбалансом коротких мышц кисти.

ЛЕЧЕНИЕ

В случаях врождённой сгибательно-приводящей контрактуры I пальца кисти и ульнарной девиации пальцев уже в первые месяцы жизни ребёнку показано консервативное лечение, включающее массаж, ЛФК, тепловые процедуры (солевые грелки, парафин, озокерит), этапную коррекцию съёмными шинами. Раннее начало консервативной терапии в значительной степени уменьшает тяжесть патологии и в ряде случаев исключает в дальнейшем хирургические вмешательства. При малой эффективности консервативного лечения в возрасте 10–12 мес рекомендовано оперативное лечение, включающее комбинированную кожную пластику, а также вмешательства на сухожильно-мышечном аппарате кисти.

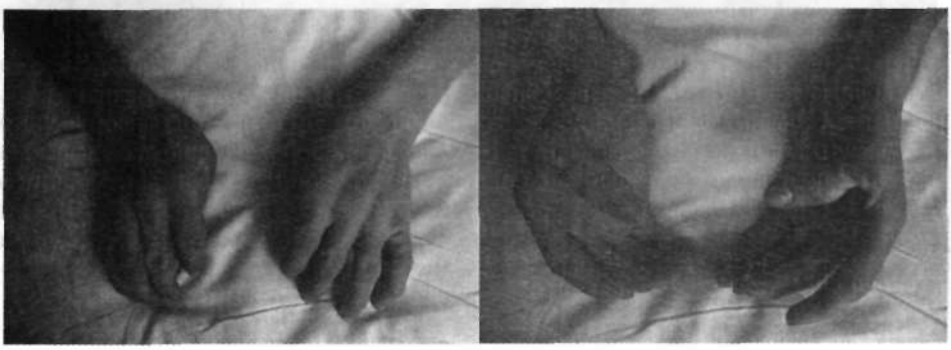


Рис. 107-23. Врожденная сгибательно-приводящая контрактура I-х пальцев кистей.

Брахидактилия

Брахидактилия — врождённый порок развития кисти (рис. 107-24), при котором в зависимости от степени тяжести наблюдают недоразвитие или отсутствие средних фаланг, средних и основных фаланг либо средних, основных фаланг, а также пястных костей (И.В. Шведовченко, 2005).

КОД ПО МКБ-10

Q70.9 Брахидактилия.

Эктродактилия

Эктродактилия — врождённый порок развития кисти, характеризующийся недоразвитием ногтевых фаланг; по мере утяжеления порока наблюдают дефекты ногтевых и средних фаланг, при тяжёлых степенях отсутствуют ногтевые, средние и основные фаланги (И.В. Шведовченко, 2005). Пястные кости развиты нормально (рис. 107-25). В большинстве случаев эктродактилия сочетается с врождёнными перетяжками, такую аномалию называют вторичной эктродактилией (рис. 107-26).

КОД ПО МКБ-10

Q70.9 Эктродактилия.

Рис. 107-24. Врожденная симбрахидактилия кисти.

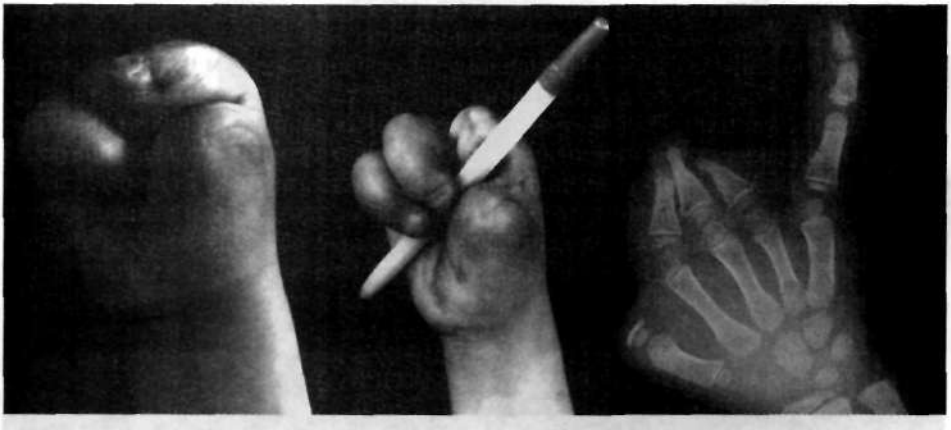


Рис.107-25. Врожденная эктродактилия кисти.

Рис. 107-26. Вторичная эктродактилия (в сочетании с перетяжками).

Адактилия

Адактилия — врождённый порок развития кисти, при котором отсутствуют фаланги пальцев; в зависимости от степени тяжести пястные кости частично или полностью сохранены (рис. 107-27).

КОД ПО МКБ-10

Q71.8 Адактилия.

ЛЕЧЕНИЕ

Цель оперативного лечения поперечных дефектов кисти

- Коррекция линейных размеров пальцев с использованием методов дистракции, микрохирургической пересадки пальца стопы на кисть, операции поллицизации.
- Устранение синдактилии пальцев путём пластики местными тканями или комбинированной кожной пластики (в зависимости от величины сращения).
- Коррекция сопутствующей патологии (врождённые перетяжки при эктродактилии, клинодактилии).

Аплазия кисти

Аплазия кисти — полное отсутствие лучей кисти с наличием на стороне поражения лишь костей запястья. При таких пороках развития возможно только протезирование.

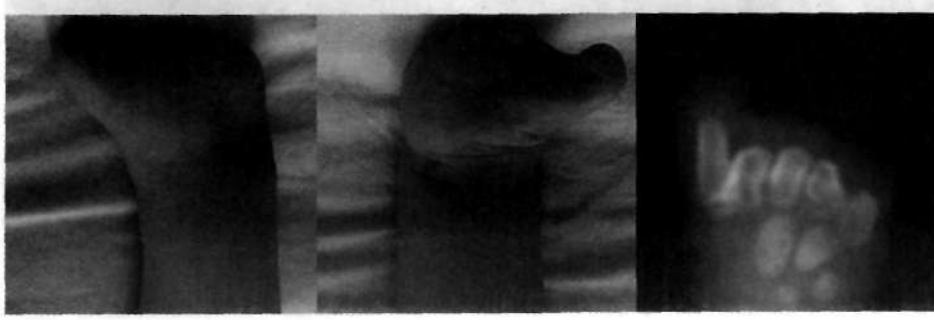


Рис. 107-27. Врожденная адактилия кисти.

КОД ПО МКБ-10

Q71.8 Аплазия кисти.

Истинный врождённый гигантизм

Истинный врождённый гигантизм (макродактилия) — порок развития, обусловленный нарушением линейных и объёмных параметров верхней конечности в сторону увеличения.

КОД ПО МКБ-10

Q74.0 Истинный врождённый гигантизм (макродактилия).

КЛАССИФИКАЦИЯ И КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Выделяют три формы данной аномалии.

- Первая форма — истинный врождённый гигантизм с преимущественным увеличением мягких тканей. Отличительные признаки: увеличение длины и объёма всех сегментов конечности, резкое увеличение мягких тканей преимущественно по ладонной поверхности кисти (конечность имеет уродливый вид); степень увеличения мягких тканей по длине и особенно по ширине превышает степень увеличения костей скелета по сравнению с возрастной нормой. Наблюдают также клинодактилию на уровне межфаланговых и пястно-фаланговых суставов поражённых пальцев, гиперэкстензию в них (рис. 107-28).

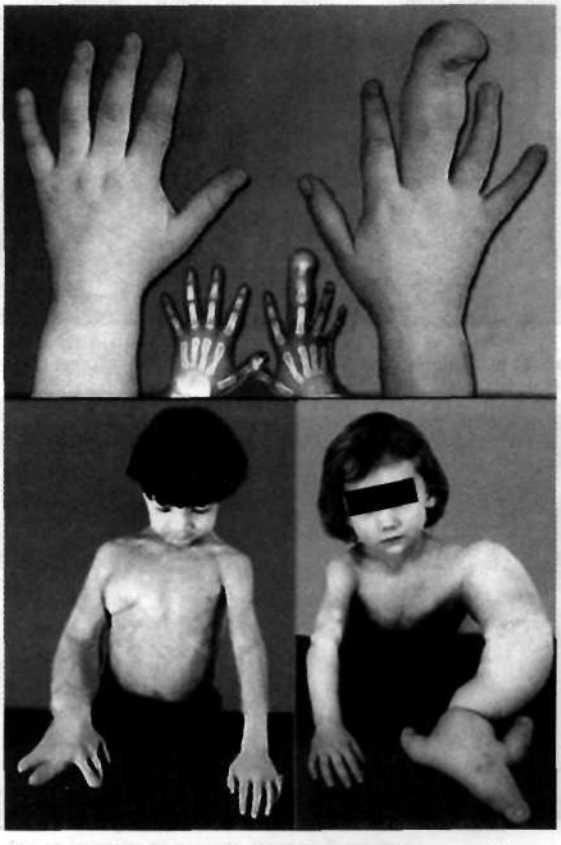


Рис. 107-28. Истинный врожденный гигантизм (макродактилия), первая форма.

- Вторая форма — истинный врождённый гигантизм с преимущественным увеличением костного компонента. Характерные признаки: увеличение длины поражённых сегментов конечности (мягкие ткани не изменяют внешний вид поражённого сегмента); степень увеличения костей скелета по ширине и особенно по длине превышает степень увеличения мягких тканей по сравнению с возрастной нормой; клинодактилия на уровне межфаланговых и пястно-фаланговых суставов поражённых пальцев, гиперэкстензия в них отсутствует (рис. 107-29).
- Третья форма — истинный врождённый гигантизм с преимущественным поражением коротких мышц кисти (мышечная форма). Характерные признаки: увеличение длины поражённого сегмента конечности за счёт пястных костей; увеличение объёма мягких тканей предплечья; значительное увеличение ширины ладони за счёт межпястных промежутков; по сравнению с возрастной нормой степень увеличения мягких тканей (только на уровне головок пястных костей) по ширине значительно превышает степень увеличения костей скелета (по длине отмечают увеличение только костного компонента). Обнаруживают клинодактилию и сгибательные контрактуры в пястно-фаланговых суставах, а также наблюдают «разболтанность» в суставах I пальца (рис. 107-30).

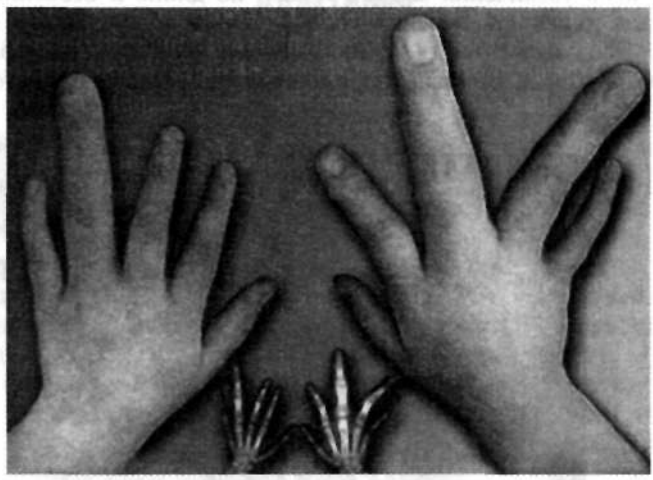


Рис. 107-29. Истинный врожденный гигантизм (макродактилия), вторая форма.

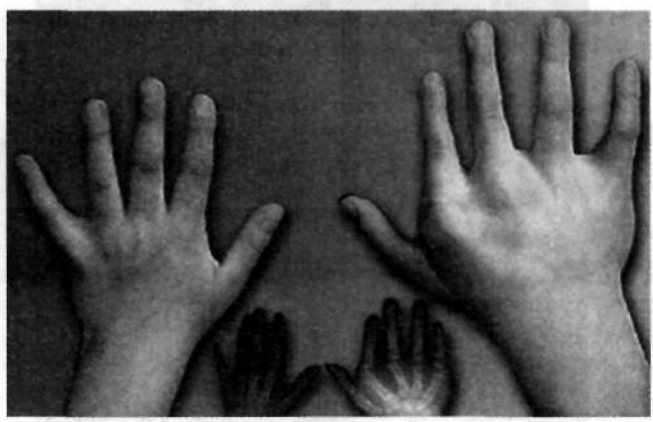


Рис. 107-30. Истинный врожденный гигантизм (макродактилия), третья форма.

ЛЕЧЕНИЕ

Оперативное лечение детей с гигантизмом верхней конечности различной степени начинают с 6–7-месячного возраста. Можно уменьшить длину увеличенного пальца до нормы с помощью укорачивающей резекции фаланг и пястных костей. Устранение клинодактилии поражённых пальцев производят одновременно с их укорочением.

Устранение синдактилии поражённых пальцев выполняют после полной нормализации их длины.

Если палец увеличен на 300% нормы (или более) и единственным выходом является ампутация, мы предлагаем микрохирургическую пересадку пальцев стопы на кисть (в позицию чрезмерно увеличенных пальцев кисти).

- При первой форме гигантизма можно уменьшить объём поражённого сегмента практически до нормальных размеров с помощью боковой резекции фаланг, которую выполняют в два этапа: сначала по одной стороне пальца, затем по другой.
- При второй форме гигантизма для уменьшения пальца в объёме производят центральную резекцию фаланг.
- При третьей форме гигантизма для уменьшения ширины ладони и одновременного устранения сгибательных контрактур в пястно-фаланговых суставах используют метод сближения пястных костей с различными способами фиксации (в зависимости от возраста ребёнка и выраженности деформации).

Одновременно с устранением основных проявлений порока выполняют коррекцию сопутствующих деформаций: иссечение избытков мягких тканей различной локализации, устранение гиперэкстензии поражённых пальцев, устранение «разболтанности» в пястно-фаланговом суставе I пальца.

Применяемые методики ортопедо-хирургического лечения позволяют приблизить размеры увеличенных сегментов к физиологической норме с сохранением анатомических пропорций кисти.

Плечелучевой синостоз

Плечелучевой синостоз (синдром Keutel и соавт., 1970) — врождённый дефект, обусловленный нарушением дифференциации костно-суставного аппарата руки и характеризующийся выраженным укорочением верхней конечности, слиянием плечевой и искривлённой лучевой костей (отсутствием локтевого сустава), недоразвитием или отсутствием локтевой кости, аплазией от одного до четырёх лучей кисти, значительным недоразвитием мышц. Предплечье обычно располагается под углом от 170 до 110° по отношению к плечу (рис. 107-31). Деформация характеризуется разнообразием клинических признаков (вследствие отсутствия от одного до четырех лучей кисти). Коррекция деформации возможна; проводят многоэтапное ортопедохирургическое лечение, включающее удлинение плечелучевой кости аппаратным методом, трансплантацию кровоснабжаемых плюснефаланговых суставов, транспозицию широчайшей мышцы спины в позицию двуглавой мышцы плеча, реконструктивные операции на кисти.

КОД ПО МКБ-10

Q87.2 Плечелучевой синостоз.

Радиоульнарный синостоз

Радиоульнарный синостоз (рис. 107-32) — врождённый дефект, обусловленный нарушением дифференциации костно-суставного аппарата предплечья и характеризующийся сращением лучевой и локтевой костей в проксимальном отделе. Нередко диагностируют вывих головки лучевой кости.

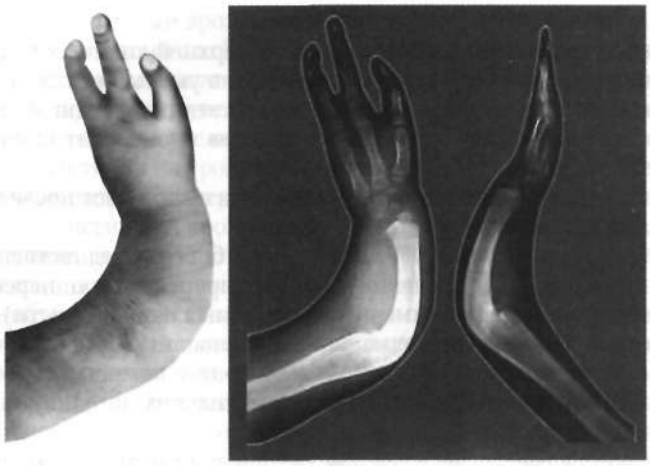


Рис. 107-31. Плечелучевой синостоз синдром Keutel.

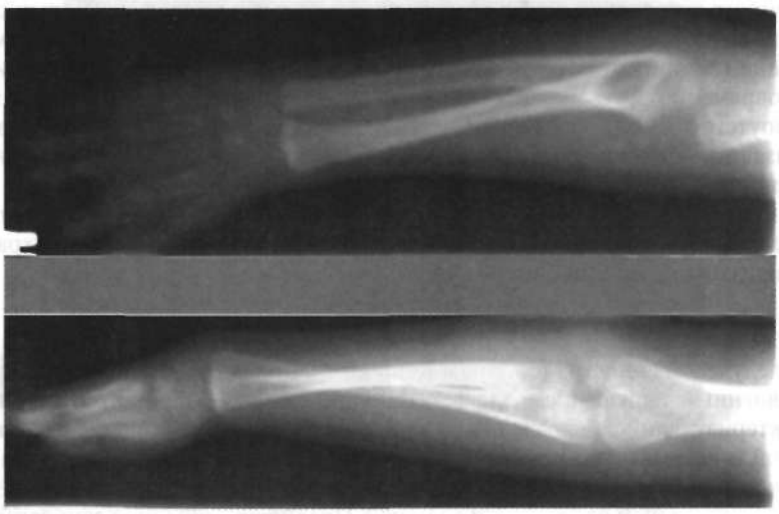


Рис. 107-32. Радиоульнарный синостоз.

КОД ПО МКБ-10

Q74.0 Радиоульнарный синостоз.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И КЛАССИФИКАЦИЯ

Клинические признаки синостоза обнаруживают обычно с 3-летнего возраста, когда становится заметным отсутствие пронационных и супинационных движений предплечья. Предплечье находится в положении пронации. Выделяют двустороннюю деформацию (при большой протяжённости синостоза и наличии общего костно-мозгового канала лучевой и локтевой костей) и одностороннюю деформацию (при меньшей протяжённости сращения).

Субкомпенсация указанного дефицита движений у детей обусловлена ротацией в плечевом суставе при разогнутом локтевом суставе, а также чрезмерным растяжением сухожильно-связочного аппарата лучезапястного сустава. Касание лица возможно тыльной поверхностью кисти.

ЛЕЧЕНИЕ

Оперативное лечение проводят в случае выраженной пронационной контрактуры кисти (более 15° от среднего положения кисти) с целью установки предплечья и кисти в функционально выгодное положение (15° пронации).

Брахиметакарпия

Брахиметакарпия (рис. 107-33) — врождённый дефект, обусловленный нарушением дифференциации костно-суставного аппарата кисти и выражающийся в укорочении пястных костей.

КОД ПО МКБ-10

Q74.0 Брахиметакарпия.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинически у детей старше 8 лет наблюдают отставание в росте пястных костей (обычно III, IV, V) из-за раннего закрытия метаэпифизарных ростковых зон, определяемых с помощью рентгенографии. Функции кисти не страдают, а основная жалоба пациентов состоит в эстетическом дефекте западения головок деформированных пястных костей, что определяет укорочение соответствующего луча в целом.

ЛЕЧЕНИЕ

Существует два способа лечения. Во-первых, устранить дефект можно путём удлинения поражённых пястных костей с помощью дистракционного аппарата. Второй вариант лечения — одномоментная костная пластика укороченных пястных костей губчато-кортикальным костным трансплантатом из крыла подвздошной кости.

Рис. 107-33. Брахиметакарпия.

Камптодактилия

Камптодактилия — врождённый дефект, обусловленный нарушением дифференциации сухожильно-мышечного аппарата кисти.

КОД ПО МКБ-10

Q74.0 Камптодактилия.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Наблюдают либо изолированную сгибательную контрактуру V пальца (в 96% случаев), либо сочетанную со сгибательной котрактурой II–IV пальцев на уровне

проксимального межфалангового сустава (в 4% случаев). Сохраняется небольшая амплитуда движений (30–40°) вследствие дисбаланса сухожилий сгибателей и разгибателей и недоразвития межкостных мышц. При попытке пассивной коррекции деформации сгибательная контрактура проксимального межфалангового сустава не устраняется, при этом наблюдают переразгибание в дистальном межфаланговом суставе. Кожный рисунок на тыльной поверхности межфаланговых суставов сглажен.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение оперативное, заключается в устранении сгибательной контрактуры V пальца после отсечения ножек сухожилия поверхностного сгибателя. При необходимости выполняют также корригирующую остеотомию основной фаланги.

Родовой паралич Эрба

Заболевание названо в честь немецкого учёного Эрба (W. Erb). Он в 1874 году доказал, что в результате акушерских манипуляций во время родов поражаются мышцы плеча, которые иннервируются из 5-го и 6-го шейных сегментов спинного мозга. В результате развиваются верхние параличи.

КОД ПО МКБ-10

P14.0 Родовой паралич Эрба.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Паралич Эрба относят к наиболее распространённым родовым травмам плечевого сплетения (диагностируют у 1–2 новорождённых из 1000).

Характер предлежания плода, большая масса (более 4000 г), трудные, затяжные роды с применением пособий (поворот на ножку, наложение акушерских щипцов и др.) должны насторожить педиатра. При этом чаще страдает функция подкрыльцового нерва, отходящего от заднего пучка плечевого сплетения и иннервирующего заднюю порцию дельтовидной мышцы, трёхглавую и плечелучевую мышцы, разгибатели кисти и общий разгибатель пальцев. Также страдает функция надлопаточного нерва, иннервирующего надостную мышцу.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Выделяют период острого паралича, восстановительный период и период остаточных явлений.

- Период острого паралича протекает от нескольких часов до нескольких дней после рождения. При парезе отмечают снижение активных движений верхней конечности: сгибание в локтевом суставе, поднятие плеча, уменьшение активности пальцев. При параличе рука расположена вдоль туловища, разогнута в локтевом суставе; активные движения отсутствуют во всех сегментах поражённой конечности (рис. 107-34).
- Восстановительный период протекает до 2–3 лет. На этой стадии происходит рассасывание отёка, нормализация кровообращения в повреждённых тканях, восстановление активной функции мышц под влиянием лечебных мероприятий.
- Восстановительный период постепенно переходит в период остаточных явлений паралича, когда заканчиваются репаративные процессы в повреждённой нервной ткани. Развиваются приводящая контрактура плеча, внутренняя его ротация и подвывих кзади. Выражена гипотрофия области плечевого сустава. Лопатка ротируется и её позвоночный край выступает кзади. В локтевом суставе формируется сгибательная контрактура, нарушаются ротационные движения предплечья. Кисть находится в положении ладонной или тыльной флексии, страдает функция разгибателей пальцев и кисти.

ЛЕЧЕНИЕ

Консервативное лечение должны проводить педиатр, невролог и ортопед с первых дней жизни ребёнка. Одной из первых задач считают предупреждение развития контрактур. С помощью ватно-марлевой клиновидной шины поражённую конечность укладывают в следующем положении: плечо ротируют кнаружи до среднего положения и отводят на 90°, предплечью придают положение супинации на 30° при сгибании в локтевом суставе до 90°; кисть в тыльной флексии не более 20°. Через 3 нед начинают массаж, лечебную гимнастику, физиотерапевтические мероприятия. Назначают также медикаментозное лечение, направленное на нормализацию функций центральной нервной системы, восстановление нервно-мышечной проводимости.

Раннее комплексное консервативное лечение приводит к положительному эффекту у 70% больных. При отсутствии положительной динамики от проводимой терапии требуется консультация нейрохирурга для решения вопроса о нейрохирургическом восстановлении.

В период остаточных явлений, когда стабилизируется паралитическое состояние, а устойчивые контрактуры и мышечные атрофии уже сформировались, прибегают к реконструктивно-пластическим вмешательствам. Данные мероприятия проводят с целью создания функционально выгодного положения конечности и по возможности восстановления её активных функций.

Рис. 107-34. Родовой паралич Эрба справа.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ (🖋)

Глава 108

Врождённая мышечная кривошея

Глава 109

Врождённое высокое стояние лопатки

Глава 110

Врождённые заболевания стопы

Врождённая косолапость

Врождённая косолапость (эквино-кава-варусная деформация) — одно из наиболее распространённых пороков развития опорно-двигательного аппарата, которое составляет, по данным различных авторов, от 4 до 20% всех деформаций.

КОД ПО МКБ 10

Q66.0 Конско-варусная косолапость.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Деформация наследственная у 30% пациентов. Наиболее часто косолапость встречается у мальчиков.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Косолапость может быть как двусторонней, так и односторонней (рис. 110-1, см. цв. вклейку). При односторонней косолапости отмечают укорочение стопы до 2 см, иногда до 4 см. К периоду подросткового возраста развивается укорочение голени, иногда требующее коррекции по её длине.

Структура деформации — приведение переднего отдела, варусная деформация заднего отдела, эквинусное положение таранной и пяточной костей, супинация всей стопы и увеличение продольного свода (кавусная деформация), что и обусловливает латинское название патологии — эквино-кава-варусная деформация стопы.

ЭТИОЛОГИЯ

Существуют различные теории возникновения эквино-кава-варусной деформации стоп — механическая, эмбриональная, неврогенная. По мнению ряда исследователей, косолапость — наследственная болезнь, вызванная мутацией генов. Большинство авторов считает, что ведущая роль в патогенезе врождённых деформаций стоп и последующего рецидива после хирургического лечения принадлежит нервной системе — нарушению проведения нервного импульса и мышечной дистонии.

Врождённая косолапость может быть как самостоятельным пороком развития, так и сопутствовать ряду системных заболеваний, таких как артрогрипоз, диастофическая дисплазия, синдром Фримена–Шелдона, сидром Ларсена, а также иметь неврологиче-

скую основу при пороках развития пояснично-крестцового отдела позвоночника, тяжёлой спондиломиелодисплазии.

Лечение зависит от этиологии и патогенетических механизмов развития деформации.

ДИАГНОСТИКА

Клиническое обследование

Обследование начинают с общего осмотра ребёнка. Врождённая косолапость часто сочетается с нарушениями опорно-двигательного аппарата — врождённая или установочная кривошея, дисплазия тазобедренных суставов различной степени тяжести, дисплазия пояснично-крестцового отдела позвоночника. Врождённые перетяжки на голени встречают у 0,1% больных.

При первичном осмотре обращают внимание на положение головы ребёнка по отношению к оси скелета, наличие втяжений, телеангиэктазий в поясничном отделе, степень разведения и ротационных движений в тазобедренных суставах. Необходимо также отмечать наличие торсии костей голени.

При отклонениях от нормы рекомендуют дополнительное обследование — УЗИ шейного, поясничного отделов позвоночника и тазобедренных суставов.

При снижении функции разгибателей пальцев, гипотрофии мышц тыльного *отдела голени и стопы необходимо неврологическое обследование, дополненное* электромиографией мышц нижних конечностей.

Предложены различные классификации по определению степени тяжести деформации, однако наиболее практична классификация Ф.Р. Богданова.

- **Типичная форма** — лёгкая, средняя и тяжёлая степени.
- **Отягощённая форма** — косолапость с амниотическими перетяжками, артрогрипоз, ахондроплазия, врождённые дефекты костей стопы и голени, резко выраженная торсия костей голени и неврогенная форма деформации.
- **Рецидивирующая форма** — косолапость, развивающаяся после лечения отягощённой или резко выраженной степени косолапости.

ЛЕЧЕНИЕ

Немедикаментозное лечение

Консервативное лечение косолапости должно начинаться уже в родильном доме, где неонатолог обязан показать матери приёмы мануальной коррекции деформации, направленной на растяжение мышц по внутренней и подошвенной поверхности стопы, задней поверхности голени. Ручные манипуляции возможно дополнить бинтованием по Финку–Эттингейну, которое направлено на удержание стопы в положении достигнутой коррекции. Желательно изготовление заднего гипсового лонгета в положении максимальной коррекции деформации.

Непосредственно при выписке из родильного дома ребёнка необходимо направить в специализированное учреждение, где будут проводиться этапные гипсовые коррекции для устранения деформации стопы.

Лечение, начатое как можно раньше, имеет значительно больше шансов на достижения полной коррекции стопы консервативным путём, нежели отсроченное.

Хирургическое лечение

Показания к хирургическому лечению — отсутствие полной коррекции одного или нескольких компонентов деформации; оптимальный возраст 4–5 мес.

Для устранения всех элементов косолапости выполняют удлинение сухожилий ретрагированных мышц, релиз суставов заднего, среднего и переднего отделов стопы, нормализацию соотношений между костными структурами всех отделов.

Плосковальгусная деформация стоп

Плосковальгусная деформация стоп сопровождается уплощением продольного свода, вальгусным положением заднего, абдукционно-пронационным положением переднего отдела.

КОД ПО МКБ 10

М.21.0 Плосковальгусная деформация стоп.
М.21.4 Плоскостопие.
Q 66.5 Врождённое плоскостопие.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Плоскостопие — довольно распространенная деформация, составляющая, по данным различных авторов, от 31,8 до 70% всех деформаций стоп. Особенно велик процент плоскостопия у детей дошкольного и младшего школьного возраста.

ЭТИОЛОГИЯ

Одной из причин возникновения плоских и плосковальгусных стоп в этом возрасте считается общая слабость сухожильно-мышечного аппарата нижних конечностей, а также диспластические изменения со стороны скелета стопы.

В формировании плоскостопия существует ряд теорий, объясняющих этиопатогенетические механизмы:

- статико-механическая теория;
- вестиментарная теория;
- анатомическая теория;
- теория конституциональной слабости соединительной ткани;
- теория наследственной мышечной слабости.

КЛАССИФИКАЦИЯ

С этиологической точки зрения различают пять видов плоской стопы:

- врождённая;
- травматическая;
- рахитическая;
- паралитическая;
- статическая.

Врождённое плоскостопие бывает различной степени тяжести (легкой, средней и тяжелой). Наиболее тяжелая степень **врождённой плосковальгусной деформации** стоп, так называемая стопа-качалка, встречается в 2,8–11,9% случаев и выявляется сразу же при рождении. Этиопатогенез данной деформации до настоящего времени окончательно не изучен. Наиболее вероятной причиной деформации считается порок развития зачатка, задержка его развития на определенном этапе эмбрионального формирования. Данная деформация расценивается как врожденное уродство.

Приобретенное плоскостопие бывает:

- травматическим;
- паралитическим;
- статическим.

За последние годы взгляд на генез **статического плоскостопия** претерпел изменения и в настоящее время имеет более широкое толкование. Среди обследованных детей со статической плосковальгусной деформацией стоп диспластические изменения скелета стопы, сочетающиеся с неврологической симптоматикой или нарушениями метаболизма соединительной ткани, были выявлены у 78%.

Паралитическое плоскостопие является следствием паралича мышц, формирующих и поддерживающих свод стопы. Причиной травматического плоско-

стопия являются последствия травмы голеностопного сустава и стопы, а также повреждения мягких тканей и сухожильно-связочного аппарата.

Различают плоскостопие легкой, средней и тяжелой степени. В норме угол, образованный линиями, проведенными по нижнему контуру пяточной и первой плюсневой кости с вершиной в области ладьевидной кости, составляет 125°, высота продольного свода составляет 39–40 мм, угол наклона пяточной кости к плоскости опоры — 20–25°, вальгусное положение заднего отдела стопы — 5–7°. У детей дошкольного возраста высота продольного свода стопы в норме может колебаться от 19 до 24 мм.

При легкой степени плоскостопия отмечается снижение высоты продольного свода стопы до 15–20 мм, уменьшение угла высоты свода до 140°, угла наклона пяточной кости до 15°, вальгусное положение заднего отдела — до 10° и отведение переднего отдела стопы в пределах 8–10°.

Средняя степень плоскостопия характеризуется снижением свода стопы до 10 мм, уменьшением высоты свода до 150–160°, с углом наклона пяточной кости — до 10°, вальгусным положением заднего отдела и отведением переднего — до 15° (рис. 110-2).

Тяжелая степень плоскостопия сопровождается снижением свода стопы до 0–5 мм, уменьшением угла высоты свода стопы до 160–180°, углом наклона пяточной кости — 5–0°, вальгусным положением заднего отдела и отведением переднего — более 20°. При тяжелой степени деформация ригидная, коррекции не поддается, отмечается постоянный болевой синдром в области Шопарова сустава (рис. 110-3, см. цв. вклейку).

ЛЕЧЕНИЕ

Консервативное лечение

Обычно жалобы родителей на плоскостопие у ребёнка появляются, когда ребенок начинает самостоятельно ходить. Необходимо различать физиологическое уплощение свода стоп ребенка, ещё не достигшего трёхлетнего возраста, и плосковальгусную деформацию, требующую наблюдения ортопеда.

Если ось пяточной кости располагается по средней линии, отмечается умеренное *уплощение свода стоп при нагрузке у детей младшего возраста, можно ограничить*ся массажем мышц нижних конечностей и ношением обуви с жестким задником. Если у ребёнка имеется вальгусное отклонение заднего отдела и уплощение свода стоп, необходимо применять комплексное восстановительное лечение.

Лечение плосковальгусной деформации включает массаж внутренней группы мышц голеней и стоп, подошвенных мышц курсами по 15–20 сеансов 4 раза в год, тепловые процедуры (озокерит, парафин, грязевые аппликации), корригирующие упражнения, направленные на формирование свода стоп. Необходимо также ввести в режим дня ребенка упражнения, направленные на укрепление сводопод-

Рис. 110-2. Плосковальгусная деформация стоп средней степени тяжести у больного М., 7 лет.

держивающих мышц. Этого можно достичь, используя игровую лечебную гимнастику, которая заключается в катании цилиндрического предмета, хождении на носках и наружных отделах стоп, подъём по наклонной доске, кручение педалей велосипеда или велотренажера босиком и др. Хорошие результаты по укреплению мышечной системы достигаются при активных занятиях в бассейне с инструктором по обучению лечебному плаванию. При адекватной реакции ребенка в качестве вспомогательного средства рекомендуется использование электростимуляции сводоподдерживающих мышц стопы.

В тех случаях, когда стопы сохраняют вальгусное положение и без нагрузки, имеется напряжение сухожилий малоберцовой группы мышц и разгибателей стопы, рекомендуется проведение этапных гипсовых коррекций в положении приведения, варуса и супинации стопы в течение 1–2 мес, до выведения стопы в среднее положение. В дальнейшем на время сна, продолжается фиксация стоп гипсовыми лонгетами или туторами в течение 3–4 мес и снабжение больных ортопедической обувью.

Немаловажное значение имеет правильное применение специальных стелек и ортопедической обуви. У детей до трёхлетнего возраста применение ортопедической обуви не всегда целесообразно, так как она ограничивает движения в голеностопном суставе и рекомендуется только при коррекции деформации стоп у больных со средней и тяжелой степенью деформации. При легкой степени деформации пользуются обычной обувью с жестким задником и вкладной стелькой с супинатором под пяткой и выкладкой продольного свода стопы. У больных со средней и тяжелой степенью деформации ортопедическая обувь предусматривает жесткий наружный берц и бочок, супинатор под задний отдел и выкладку продольного свода. Необходимо помнить, что ношение ортопедической обуви требует проведения регулярных занятий по укреплению мышечного аппарата голени и стопы.

Лечение врожденной плосковальгусной деформации стоп тяжелой степени, так называемой стопы-качалки, следует начинать с первых дней жизни ребенка, когда сухожильно-связочный аппарат не ретрагирован и может поддаваться растяжению. Сложность коррекции заключается в том, что таранная кость, располагающаяся практически вертикально в вилке голеностопного сустава, жестко фиксирована. Этапные мануальные коррекции с фиксацией гипсовыми повязками необходимо проводить в специализированных ортопедических центрах.

Смена гипсовых повязок с целью коррекции деформации производится 1 раз в 7 дней до полного исправления. Если деформация устранена, конечность фиксируется в эквино-варусном положении еще на 4–5 мес, и только потом ребенок переводится в специализированную ортопедическую обувь. На время сна ребенок снабжается съемным гипсовым лонгетом или тутором. Проводится длительное восстановительное лечение, направленное на коррекцию свода стопы, массаж сводоподдерживающих мышц, мышц нижних конечностей и туловища. Возможно использование электростимуляции и иглорефлексотерапии мышц стопы и голени.

Врожденная пяточно-вальгусная деформация стопы у детей считается наиболее легко поддающейся консервативному лечению. При данной патологии отмечается значительное напряжение передней большеберцовой мышцы и разгибателей стопы, вальгусное отклонение переднего отдела при резкой слабости трёхглавой мышцы голени. Деформация вызвана неправильным положением стоп в утробе матери. На это указывает пяточное положение стоп при рождении ребенка. Тыл стопы соприкасается с передней поверхностью голени и фиксирован в этом положении.

Консервативное лечение направлено на выведение стопы в положения эквинуса и варуса путем коррекции этапными гипсовыми повязками или же наложением гипсовой лонгеты в положении эквинусной и варусной деформации стопы

и приведении переднего отдела. После выведения стопы в эквинусное положение под углом 100–110° продолжается восстановительное лечение: массаж мышц по задней и внутренней поверхности голени, парафиновые аппликации на область голеней и стоп, ЛФК, на время сна продолжается фиксация стопы гипсовым лонгетом под углом 100°. Дети пользуются обычной обувью. Необходимость оперативного лечения возникает редко и направлена на удлинение мышц разгибателей стопы и малоберцовой группы.

Оперативное лечение

Оперативное лечение для исправления деформации проводится редко. Процент оперированных больных по отношению к находившимся под наблюдением составляет не более 7%. При необходимости выполняется пластика сухожилий по внутренней поверхности стопы, дополненная внесуставным артродезом подтаранного сустава по Грайсу. У детей подросткового возраста при болевой контрактурной форме плоскостопия форма стопы формируется с помощью трехсуставного артродеза.

Оптимальный возраст для оперативного лечения тяжелой степени врожденной плосковальгусной деформации стоп в случае отсутствия успеха консервативного лечения — 5–6 мес. Выполняются удлинение сухожилий ретрагированных мышц, релиз суставов стопы по наружной, задней, внутренней и передней поверхностям, открытое вправление таранной кости в вилку голеностопного сустава, восстановление правильных соотношений в суставах среднего, переднего и заднего отделов стопы созданием дубликатуры сухожилия задней большеберцовой мышцы.

Врожденная приведенная деформация стоп

КОД ПО МКБ 10

Q 66.2 Врождённая приведённая деформация стоп.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Врождённая приведённая деформация стоп характеризуется приведением и супинацией переднего отдела стопы по линии сустава Лисфранка, вальгусным положением заднего отдела, подвывихом или вывихом клиновидных костей, резко выраженной деформацией плюсневых костей, атипичным прикреплением передней большеберцовой мышцы. По данным института им. Г.И. Турнера, она встречается в 8% врожденных деформаций стоп. Выделено две формы врожденной приведенной деформации стоп: типичная и атипичная. По тяжести течения различают легкую, средней степени тяжести и тяжелую (рис. 110-4, см. цв. вклейку).

ЛЕЧЕНИЕ

Консервативное лечение

Лечение данной деформации необходимо начинать рано, с проведения этапных гипсовых коррекций. Общий срок лечения при легкой степени деформации составляет 2–3 мес, при средней степени тяжести до полугода.

Оперативное лечение

Оперативное лечение при отсутствии результатов от консервативного лечения необходимо проводить уже с возраста 1 года. До 10-летнего возраста выполняется рассечение мышцы, отводящей 1-й палец, капсулярно-связочного аппарата между плюсневыми и клиновидными костями внутреннего отдела стопы, моделирующая резекция 1-й и 2-й клиновидной костей, изменение их положения из практически горизонтального в вертикальное, перемещение точки прикрепления передней большеберцовой мышцы на 2-ю клиновидную кость с последующей фиксацией

спицами и гипсовой повязкой. У детей старшего возраста проводятся операции на костях стопы и сухожильно-связочном аппарате. Выполняются остеотомии 1–5-й плюсневых костей, резекция оснований плюсневых костей, резекция кубовидной и клиновидных костей и др. Коррекция вальгусной деформации стопы проводится вторым этапом в более позднем возрасте.

Врождённые расщеплённые стопы у детей

Врождённая расщеплённая деформация стоп – сложный порок развития, сопровождающийся отсутствием одной или нескольких плюсневых костей и пальцев, глубокой расщелиной на всю глубину переднего отдела стопы (рис. 110-5).

КОД ПО МКБ 10

Q66.8 Врождённая расщеплённая деформация стоп.

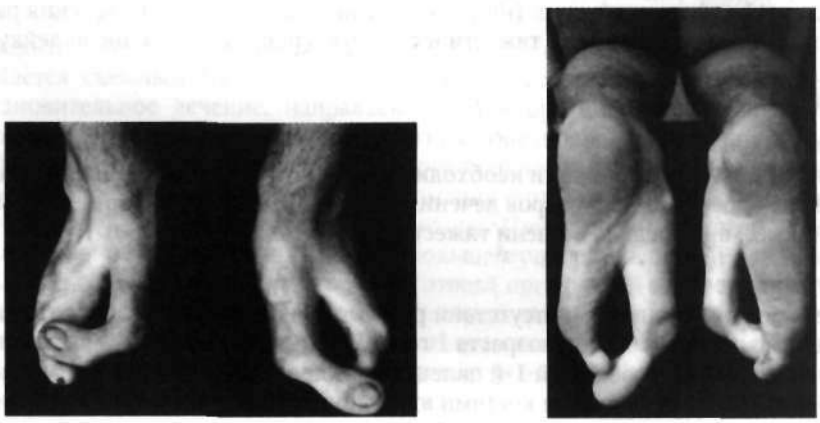
КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от тяжести поражения выделяют легкую, средней тяжести и тяжелую степени поражения. *Легкая степень деформации характеризуется наличием неглубокой расщелины стопы, доходящей до диафизов плюсневых костей*, отсутствием 1–2 пальцев стопы при сохранении всех плюсневых костей. При средней степени тяжести деформации расщелина стопы заканчивается на уровне средней трети плюсневых костей, отсутствует одна или 2 плюсневых кости. Тяжёлая степень деформации характеризуется недоразвитием или же отсутствием двух-трех центрально расположенных пальцев и плюсневых костей, глубокой расщелиной на месте отсутствующих пальцев, доходящей до сустава Лисфранка, всегда сопровождающейся варусной или вальгусной деформацией пальцев, клинодактилией. Часто расщепление стоп сопровождается другими пороками развития переднего отдела стоп – синдактилией, брахиметатарзией, врождёнными перетяжками стоп.

ЛЕЧЕНИЕ

Показанием к оперативному лечению является расщеплённая стопа тяжёлой и средней степени тяжести. Оперативное лечение проводится детям с возраста одного года.

Коррекция деформации стоп предусматривает устранение расщелины, формирование межпальцевого промежутка, уменьшение ширины стопы за счет клино-



а б

Рис. 110-5. Расщеплённые стопы тяжёлой степени у больного Г., 15 лет.

видной резекции костей предплюсны и сближения оставшихся плюсневых костей с применением остеосинтеза аутотрансплантатом из удаленной плюсневой кости или формирование костного мостика в виде лепесткового мостика из боковых поверхностей плюсневых костей и другие виды фиксации.

Деформация пальцев корригируется путем укорачивающей резекции фаланг пальцев, капсулотомии межфаланговых и плюснефаланговых суставов с пересадкой сухожилий и последующей фиксацией спицами Киршнера и гипсовой повязкой.

Гигантизм стоп у детей

КОД ПО МКБ-10

Q87.3 Синдромы врождённых аномалий, проявляющихся избыточным ростом (гигантизмом) на ранних этапах развития.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В зависимости от вида деформации выделено пять вариантов гигантизма стоп у детей: гигантизм всей стопы, внутреннего, среднего, наружного её отделов и макродактилия (рис. 110-6).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение деформаций нижних конечностей у больных гигантизмом — крайне сложная и мало разработанная проблема.

Немедикаментозное лечение

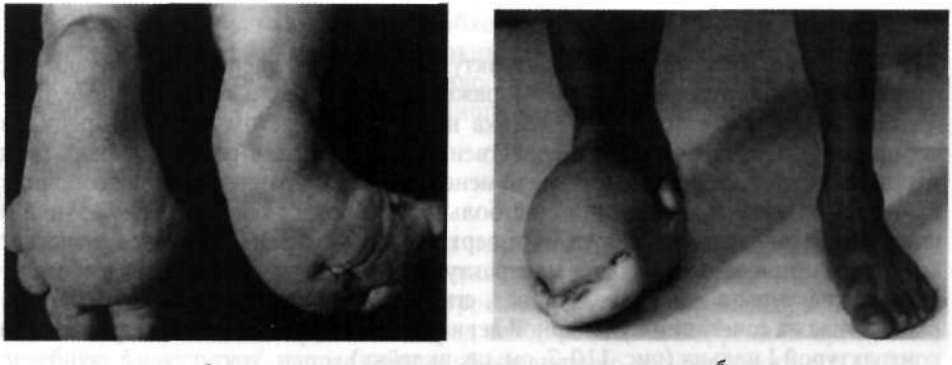
Консервативное лечение врождённого гигантизма стоп у детей неэффективно.

Хирургическое лечение

Используют различные способы в зависимости от вида деформации. Оптимальный возраст для операции — 6 мес.

При тотальном увеличении всей стопы у детей младшего возраста показаны следующие вмешательства: эпифизиодез ростковых зон плюсневых костей в сочетании с их периостэктомией и иссечением межкостных мышц для устранения мягкотканых препятствий к сужению поперечного свода стопы. Сближенные в результате лучи фиксируют сухожильным аутотрансплантатом, выкроенным из длинных разгибателей II–III пальцев, который огибает плюсневые кости в виде восьмёрки, и прочно фиксируют капроновой нитью.

При тотальном увеличении всей стопы, когда она достигает обезображивающего размера, показана вынужденная экзартикуляция одного-двух наиболее увели-



а б

Рис. 110-6. Варианты гигантизма стоп.

ченных средних лучей с клиновидной резекцией костей предплюсны. Фиксацию осуществляют путём остеосинтеза аутотрансплантатом, внедрённым в соседние плюсневые кости, и спицами Киршнера. Производят эпифизиодез оставшихся плюсневых костей и фаланг пальцев, дефатизацию и кожную пластику.

При изолированном увеличении одного или нескольких лучей внутреннего, среднего или наружного отделов выполняют многоэтапные операции. Первым этапом производят экзартикуляцию одного из наиболее увеличенных лучей с клиновидной резекцией костей стопы на уровне среднего отдела. Вторым и последующим этапами выступают укорачивающие моделирующие резекции фаланг пальцев и плюсневых костей, направленные на уменьшение продольного размера стопы, а также продольные резекции фаланг пальцев и плюсневых костей, направленные на уменьшение поперечного размера стопы.

Артрогрипоз

Все врождённые заболевания и синдромы, связанные с тугоподвижностью суставов, традиционно объединяли одним термином — артрогрипоз, или синдром множественных врождённых контрактур. Вид больных настолько типичен, что поставить диагноз не представляет трудностей. Однако сам термин до сих пор чётко не определен.

Артрогрипоз — гетерогенная группа заболеваний, характеризующаяся врождёнными контрактурами в двух и более суставах в сочетании с мышечной гипо- или атрофией, имеющей признаки поражения мотонейронов спинного мозга.

КОД ПО МКБ-10

Q74.3 Врождённый множественный артрогрипоз.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота встречаемости артрогрипоза составляет 1 на 3000 новорождённых.

СКРИНИНГ

Пренатальная диагностика артрогрипоза очень важна. Необходимо проводить УЗИ, исследование беременных в критические периоды развития эмбриона. Диагностику артрогрипоза основывают на наблюдении за подвижностью плода, выявлении контрактур и деформаций суставов, уменьшении в объёме мягких тканей конечностей.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В настоящее время существует пять теорий возникновения артрогрипоза: механическая, инфекционная, наследственная, миогенная и нейрогенная.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

У больных с артрогрипозом контрактуры всегда врождённые и сочетаются с гипотрофией или атрофией мышц. Поражения, как правило, симметричные, прогрессирования после рождения ребёнка нет, но с возрастом возможен рецидив деформаций. Поражаются преимущественно конечности, в редких случаях (при тотальных формах) патологические изменения распространяются на позвоночник и мышцы туловища. У большинства больных в процесс вовлекаются верхние и нижние конечности. При поражении верхних конечностей чаще всего отмечают внутриротационно-приводящие контрактуры в плечевых суставах, разгибательные контрактуры в локтевых суставах, сгибательные контрактуры в лучезапястных суставах в сочетании с ульнарной девиацией кисти и сгибательно-приводящей контрактурой I пальца (рис. 110-7, см. цв. вклейку).

Изолированное поражение нижних конечностей встречается чаще, чем верхних. При этом выявляют наружно-ротационно-отводящие или сгибательно-приводящие

контрактуры в тазобедренных суставах с вывихом или без вывихов бёдер, сгибательные или разгибательные контрактуры в коленных суставах разной степени тяжести, эквино-варусную или плосковальгусную деформацию стоп (рис. 110-8, см. цв. вклейку).

У детей с классической формой артрогрипоза среди более редких поражений наблюдают амниотические перетяжки, кожные синдактилии пальцев кистей, втяжения кожи над поражёнными суставами, птеригиумы в плечевых, локтевых, коленных суставах, сосудистые изменения в виде телеангиэктазий и гемангиом различной локализации. Системное поражение внутренних органов, как правило, отсутствует. Однако больные с артрогрипозом склонны к частым респираторным заболеваниям. Интеллект у больных с артрогрипозом сохранен.

В отдельную группу выделяют дистальные формы артрогрипоза с характерными признаками — врождённые контрактуры и деформации кистей и стоп, лицевые аномалии и наследственный характер передачи заболевания. Выделяют 9 форм дистального артрогрипоза по классификации *Bamshad* (дигитоталярный дисморфизм, синдром Фримена–Шелдона, синдром Гордона, трисмус псевдокамптодактилия, птеригиум-синдром, врождённая арахнодактилия и т.д.).

Для выработки тактики ортопедо-хирургического лечения больных создана классификация артрогрипоза, которая включает следующие характеристики:

- ✧ тип артрогрипоза — классический и дистальный;
- ✧ распространённость — локальная форма (с поражением только верхних или нижних конечностей), генерализованная (с поражением верхних и нижних конечностей), тотальная (с поражением верхних, нижних конечностей, позвоночника);
- ✧ локализация — верхние конечности (плечевые, локтевые, лучезапястные суставы, пальцы кисти), нижние конечности (тазобедренные, коленные, голеностопные суставы, стопы);
- ✧ вид контрактур — сгибательные, разгибательные, отводящие, приводящие, ротационные и их сочетание;
- ✧ степень тяжести контрактур — лёгкая, средняя и тяжёлая (в зависимости от выраженности контрактур, пассивной амплитуды движений в суставе и силы мышц).

ДИАГНОСТИКА

Для диагностики и разработки плана лечения больного с артрогрипозом используют клинические, неврологические, электрофизиологические, рентгенологические, ультразвуковые методы обследования.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику необходимо проводить с другими системными и нейромышечными заболеваниями, такими как синдром Ларсена, диастрофическая дисплазия, хондродистрофия, синдром Элерса–Данлоса, спинальная амиотрофия, периферические невропатии, миопатии, миотоническая дистрофия и т.д.

ЛЕЧЕНИЕ

Немедикаментозное лечение

Консервативное лечение необходимо начинать сразу после рождения ребёнка, так как результат коррекции, полученный в первые месяцы его жизни, наиболее стабильный. Этапные гипсовые коррекции проводят еженедельно с учётом соматического состояния ребёнка. Перед каждым этапом коррекции применяют лечебную физкультуру, направленную на увеличение объёма движений в суставах с одновременным исправлением деформации, тепловые и физиопроцедуры. Родителей обучают корригирующим упражнениям и укладкам на устранение

контрактур и деформаций в суставах верхних и нижних конечностей, так как их необходимо выполнять по 6–8 раз в сутки. Всех больных с артрогрипозом после коррекции снабжают ортезными изделиями.

Среди физиотерапевтических процедур для улучшения функции и трофики нейромышечного аппарата, оссификации костных структур и борьбы с остеопорозом применяют фотохромотерапию как стимулирующими цветами, так и расслабляющими, электрофорез с пентоксифиллином (тренталом▲) или аминофиллином (эуфиллином▲), неостигмина метилсульфатом (прозерином▲), аскорбиновой кислотой▲, кальцием, фосфором, серой, магнитоимпульсную и электростимуляцию, фонофорез с бишофитом, гелем контрактубекс▲.

Ортопедическое лечение дополняют неврологическим, которое проводят курсами 3–4 раза в год, и включают средства, улучшающие проводимость, кровообращение и трофику тканей.

Хирургическое лечение

При отсутствии эффекта от консервативного лечения хирургическую коррекцию контрактур в суставах проводят с возраста 3–4 мес, особенно на нижних конечностях. Хирургическое лечение детей с артрогрипозом в старшем возрасте производят с учётом выработанных навыков самообслуживания и сохранности мышц. В ином случае результаты лечения могут быть отрицательными и привести к ещё большей инвалидизации ребёнка.

Дальнейшее ведение

Дети с артрогрипозом находятся на диспансерном наблюдении (осмотр 1 раз в 3–6 мес). Восстановительное лечение проводят постоянно, включая санаторно-курортное лечение 2 раза в год. Детей с артрогрипозом снабжают ортезными изделиями. Социальную адаптацию проводят в специализированных учебно-восстановительных центрах для детей с ортопедической патологией.

Деформации стоп при системных заболеваниях опорно-двигательного аппарата

Деформации стоп — характерные проявления системных заболеваний опорно-двигательного аппарата (СЗОДА).

КОДЫ ПО МКБ-10

Q77.5 Дистрофическая дисплазия.

Q77.7 Спондилоэпифизарная дисплазия.

Q77.8 Другая остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба.

Q77.9 Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба неуточнённая.

Q79.6 Синдром Элерса–Данлоса.

При множественной эпифизарной дисплазии, псевдоахондроплазии, поздних спондилоэпифизарных дисплазиях врождённые функционально значимые деформации встречают редко.

С возрастом нарастают контрактуры, обусловленные деформирующим артрозом голеностопного сустава и суставов стопы, формируются вальгусные или супинационные деформации, прогрессирует уплощение эпифизов. Консервативное лечение включает массаж, ЛФК, физиотрапевтическое лечение, медикаментозную терапию артроза, ортопедические укладки, пользование ортезами, ортопедической обувью. При стойких деформациях, вызывающих функциональные нарушения, показано хирургическое лечение.

При синдромах Элерса–Данлоса, Ларсена, врождённой спондилоэпиметафизарной дисплазии, врождённой спондилоэпифизарной дисплазии, дистрофической дисплазии врождённые деформации стоп наблюдают у большинства пациентов. Они, как правило, ригидны и более выражены, чем при изолированной ортопедической патологии. Общее для них – прогрессирующие костные деформации, высокая частота вывихов и подвывихов в суставах стопы, при эпифизарных дисплазиях – уплощение эпифизов. Типичны резкий остеопороз, дегенеративно-дистрофические изменения, быстро нарастающие при иммобилизации, использовании аппарата Илизарова. Атипичное прикрепление сухожилия передней большеберцовой мышцы к диафизу I плюсневой кости, провоцирующее развитие рецидива приведения переднего отдела, отмечено у 30% и более больных. Впрочем, фенотипический полиморфизм СЗОДА крайне широк, встречают детей с минимальными клиническими проявлениями и вообще без деформаций стоп. Деформации при различных СЗОДА существенно отличаются не только от не системных, но и друг от друга и требуют различного подхода к лечению. При этом приоритет отдают не восстановлению нарушенных анатомических соотношений и функции, а восстановлению опорности стопы.

КОСОЛАПОСТЬ ПРИ ДИСТРОФИЧЕСКОЙ ДИСПЛАЗИИ

Характерные признаки.

- Недоразвитие вилки голеностопного сустава, несоответствие её размеров размерам таранной кости (рис. 110-9).
- Передний подвывих (вывих) в голеностопном суставе.
- Добавочные клиновидные кости, дополнительные ядра их оссификации; увеличение в размерах и деформация I клиновидной кости.
- Вывих в I клиновидно-плюсневом суставе (до 30%).
- Варусная стопа, обусловленная не только подвывихами в суставах Шопара и Лисфранка, но и прогрессирующей варусной деформацией диафизов плюсневых костей с их истончением.
- Дельтавидная деформация I плюсневой кости, утолщение основной фаланги I пальца.
- Брахифалангия, симфалангизм, клинодактилия.
- С возрастом появляются и прогрессируют подвывихи и вывихи в плюснефаланговых суставах.

Рис. 110-9. Рентгенограмма стопы больной 5 лет. Дистрофическая дисплазия. Передний подвывих в голеностопном суставе, задний подвывих в подтаранном суставе, недоразвитие голеностопного сустава, деформация пяточной и таранной костей.

Лечение

Консервативное лечение тяжёлых степеней деформации неэффективно. Удержать таранную кость в вилке голеностопного сустава, вправить вывих в I плюсне-клиновидном суставе не удается. При использовании этапных гипсовых повязок часты асептические некрозы таранной кости.

При относительно лёгких деформациях показана ранняя тенолигаментокапсулотомия с обязательным вправлением вывиха в I плюснефаланговом суставе, моделирующей резекцией скошенной суставной поверхности I клиновидной кости, перемещением сухожилия передней большеберцовой мышцы. При более тяжёлых деформациях тенолигаментокапсулотомию необходимо сочетать с использованием аппарата Илизарова, что отодвигает возможность её выполнения до возраста 2–2,5 года. Выраженные костные деформации вынуждают прибегать к ранним резекциям костей стопы. Иммобилизацию после операции осуществляют в положении гиперкоррекции на 15–20°. При переднем вывихе в голеностопном суставе и деформации таранной кости операция выбора — ранняя астрагалэктомия. Для профилактики рецидивов во всех случаях показана корригирующая лавсанопластика связок по наружной поверхности стопы. С возраста 9–10 лет целесообразно использование раннего артродеза подтаранного сустава и сустава Шопара.

КОСОЛАПОСТЬ ПРИ СИНДРОМЕ ЛАРСЕНА

Характерные признаки.

- Слияние двух ядер, из которых формируется пяточная кость в постнатальном периоде с исходом в её умеренную деформацию (рис. 110-10).
- Дополнительные кости предплюсны и точки их оссификации.
- Подвывихи и вывихи в ладьевидно-клиновидных и межклиновидных суставах, суставе Лисфранка, не характерные для других СЗОДА. Формирование кавусной деформации происходит за счёт вывиха в суставе Лисфранка (рис. 110-11 а).
- *Лопатовидная деформация дистальной фаланги I пальца.*
- Вывихи в плюснефаланговых суставах.

Лечение

Раннее консервативное лечение эффективно при лёгких формах, без вывихов в суставах среднего отдела стопы, но повышен риск развития вторичных деформаций и асептического некроза её костей. При атипичном прикреплении передней

Рис. 110-10. Рентгенограмма стопы больной 3 лет. Синдром Ларсена. Два ядра оссификации пяточной кости. Дегенеративно-дистрофические изменения и деформация эпифиза большеберцовой кости (осложнение после применения этапных гипсовых повязок).

большеберцовой мышцы (выявляют при УЗИ) и вывихах показано хирургическое лечение, в тяжёлых случаях — с использованием аппарата Илизарова. Для профилактики характерных для синдрома Ларсена рецидивов вывихов после вправления необходима стабилизация суставов с формированием искусственных связок (см. рис. 110-11).

ВРОЖДЁННАЯ СПОНДИЛОЭПИФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ, ВРОЖДЁННАЯ СПОНДИЛОЭПИМЕТАФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

При ВСЭД и ВСЭМД возможны тяжёлая и ригидная косолапость, врождённые грубые деформации костей, быстро прогрессирующие с возрастом. Характерны изменения в метафизах коротких трубчатых костей стопы. Однако в целом дистальные отделы скелета при этих заболеваниях поражаются в меньшей степени, чем проксимальные. При некоторых формах (синдром псевдо-Моркио) имеется очень резкое укорочение плюсневых костей и фаланг пальцев, стопы приобретают квадратную форму.

Лечение

Консервативное лечение грубых деформаций костей стопы мало эффективно. При хирургическом лечении сочетают ТЛКТ, аппарат Илизарова, моделирующие резекции костей и пересадки передней большеберцовой мышцы. Показана стабилизация достигнутого результата путём формирования искусственных связок, при деформациях таранной кости — астрагалэктомия. Более лёгкие функционально мало значимые деформации стоп хирургической коррекции не требуют.

КОСОЛАПОСТЬ ПРИ СИНДРОМЕ ЭЛЕРСА–ДАНЛОСА

Характерный признак — сочетание ригидных деформаций в одних суставах стопы и гипермобильности в других. При множественном поражении суставов косолапость напоминает артрогрипотическую.

а б

Рис. 110-11. Рентгенограмма стопы больной 1,5 лет: а — синдром Ларсена (полный вывих в суставе Лисфранка); б — рентгенограмма той же стопы через 12 лет после моделирующей резекции костей предплюсны, вправления вывиха с использованием аппарата Илизарова, лавсанопластики сустава Лисфранка.

Лечение

Этапные гипсовые повязки необходимо применять с первых недель жизни. Однако при этом высок риск развития вторичной стопы-качалки, которая может развиться и без лечения на фоне статической нагрузки при неустранённой деформации. Вследствие этого показано гипсование по методике Понсети с хирургической коррекцией эквинусного компонента. Первые признаки формирования вторичных деформаций требуют прекращения консервативной терапии и проведения хирургического лечения. При выраженной гипермобильности к удлинению сухожилий подходят дозированно, в ряде случаев отказываются от капсулотомий, и послеоперационную иммобилизацию выполняют строго при среднем положении стопы. Из-за неполноценности соединительной ткани повышен риск развития посттурникетных невропатий, послеоперационных гематом.

СТОПА-КАЧАЛКА ПРИ СИНДРОМЕ ЭЛЕРСА–ДАНЛОСА

Стопа-качалка практически не поддаётся консервативной терапии. Этапные гипсовые повязки (с первого месяца жизни) позволяют частично корригировать отведение и тыльное сгибание переднего отдела стопы, уменьшить натяжение мягких тканей и риск развития их некроза в ходе раннего хирургического лечения. Показано либо одномоментное открытое вправление таранной кости, либо при наиболее тяжёлых деформациях использование аппарата Илизарова. Повышен риск развития вторичных деформаций с выраженным пяточным компонентом, что требует диспансерного наблюдения за больным с осмотром не реже 1 раза в 3 мес, коррекции ортопедической обуви.

ПРИВЕДЁННАЯ СТОПА

Деформацию встречают преимущественно при наиболее лёгких субклинических вариантах СЗОДА. Консервативное лечение её показано при отсутствии вывихов в суставах предплюсны, атипичного прикрепления мышц и грубых костных деформаций. В остальных случаях показано раннее хирургическое лечение.

Учитывая сравнительную редкость приведенной стопы при СЗОДА а также её сложность и своеобразие, требующие хирургической коррекции, лечение проводят в специализированных учреждениях, имеющих опыт лечения таких больных. Всем больным перед и после операции показано медикаментозное лечение остеопороза, использование хондропротекторов, ангиопротекторов, препаратов, улучшающих тканевой метаболизм. После окончания гипсовой иммобилизации и до завершения роста стопы показаны пользование ортопедической обувью, регулярные курсы массажа, ЛФК, физиотерапевтическое и санаторно-курортное лечение.

Диспансерное наблюдение проводят с частыми осмотрами — не реже 1 раза в 6 мес. Особенно это важно при гипермобильных синдромах. При решении вопроса о хирургическом лечении рецидивов в первую очередь учитывают связь функциональной недостаточности пациента с деформациями других отделов опорно-двигательного аппарата. Умеренно выраженные рецидивы, не вызывающие значительных затруднений при передвижении, как правило, оперативной коррекции не подлежат. Вылечить больного с СЗОДА полностью невозможно. Однако адекватное лечение позволяет в значительной степени корригировать имеющиеся деформации и повысить качество жизни пациента.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Баталов О.А. Комплексное восстановительное лечение детей с тяжёлыми деформациями стоп: Автореф. дис. ... д-ра. мед. наук. — Нижний Новгород, 1998. — 47 с.

Богданов Ф.Р. Хирургическое лечение повреждений и заболеваний стопы. — М.: Медгиз, 1953. — 22 с.

Волков М.В., Дедова В.Д. Детская ортопедия: Учебник для педиатр. фак. мед. ин-тов, 2 изд. — М.: Медицина, 1980. — 312 с.

Гафаров Х.З. Лечение деформаций стоп у детей. — Казань: Татарское кн. изд-во, 1990. — 176 с.

Годунов С.Ф. Плоская стопа. Руководство по ортопедии и травматологии. — М.: Медицина, 1968. — С. 702–712.

Конюхов М.П., Лапкин Ю.А. Хирургическое лечение косолапости у больных с системными заболеваниями опорно-двигательного аппарата: Методические рекомендации / МЗ РФ. — СПб., 1998. — 12 с.

Конюхов М.П.,.Лапкин Ю.А, Клычкова И.Ю. и др. Врождённые и приобретенные деформации стоп у детей и подростков. Пособие для врачей. — СПб, 2000. — 48 с.

Конюхов М.П., Лапкин Ю.А., Янов А.Н. Тактика и принципы лечения врождённых деформаций стоп. В сб. Оптимальные технологии диагностики и лечения в детской травматологии и ортопедии. Ошибки и осложнения. — СПб., 2003. — С. 327–329.

Косова И.А. Клинико-рентгенологические изменения крупных суставов при дисплазиях скелета. — М.: Видар, 2006. — 174 с.

Миразимов Б.М., Аблакумов А.К. Клиника и лечение врождённой косолапости. — Ташкент: Медицина УзССР, 1988. — 118 с.

Поздникин Ю.И., Малахов О.А., Поздеев А.П., Соловьева К.С. Травматизм и ортопедические заболевания детей Российской Федерации. Организация специализированной помощи и перспективы ее совершенствования. В сб. Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии. — СПб, 2004. — С. 3–7.

Bamshad M., Jorde L.B., Carey J.C. // Am. J. Med. Genet. — 1996. — Vol. 65. — N. 4. — P. 277–281.

Bamshad M. A revised and extended classification of the distal arthrogryposes // Genet. — 2007. — Vol. 44. — N. 2. — P. 89–98.

Banker B.Q. Neuropathologic aspect of arthrogryposis multiplex congenita // Clin. Orthop and Related Research. — 1985. — Vol. 194. — N. 4. — P. 30–43.

Bicknel L.S., Farrington-Rock C., Safeghati Y. F. Molecular and clinical study of Larsen syndrome caused by mutations in FLNB // J. Mtd. Genet. — 2007. — Vol. 44. — N. 2. — P. 89–98.

Darin N., Kimber E., Kroksmark A. et al. Multiple congenital contractures: Birth prevalence, etiology, and outcome // J. Pediatr. — 2002. — N. 140. — P. 61–67.

Hall J.G. Arthrogryposis multiplex congenita: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, general aspects // J. Pediatr.Orthop. Part B. — 1997. — Vol. 6. — N. 3. — P. 159–166.

Leiman T., Kowalczyk B. Ehlers-Danlos syndrome with concomitant joint contractures // Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol. — 2006. — Vol. 71. — N. 1. — P. 57–60.

O'Flaherty P. Arthrogryposis multiplex congenita // Neonatal Network. — 2001. — Vol. 20. — N. 4. — P. 13–19.

Sells J.M. Amyoplasia, the most common type of arthrogryposis: the potential for good outcome // Pediatrics. — 1996. — Vol. 97. — P. 225–231.

Shapiro F. The diagnosis and orthopaedic treatment of childhood spinal muscular atrophy, peripheral neuropathy, Friedreich ataxy, and arthrogryposis // J. Bone Joint Surg. (Am.). — 1993. — Vol. 75A. — N. 11. — P. 1699–1914.

Глава 111

Патология тазобедренного сустава

Врождённый вывих бедра

КОД ПО МКБ-10

Q65.1 Врождённый вывих бедра двусторонний.

Врождённый вывих бедра — тяжёлая патология, характеризующаяся недоразвитием всех элементов тазобедренного сустава (костей, связок, капсулы сустава, мышц, сосудов, нервов) и нарушением пространственных соотношений головки бедра и вертлужной впадины.

Анатомический субстрат патологии — дисплазия тазобедренного сустава — занимает одно из первых мест среди всех врождённых деформаций и встречается с частотой 1–2 на 1000 родов. Статистически достоверно преобладание патологии у девочек (1:3) на левой стороне (1:1,5), чаще встречается при ягодичном предлежании плода. Описаны случаи наследования патологии.

Анатомические, функциональные и трофические нарушения в суставе без адекватного лечения прогрессируют и приводят к тяжёлым вторичным изменениям структур сустава. Нарушаются функции опоры и движения конечности, изменяется положение таза, искривляется позвоночник, развиваются деформирующий остеохондроз и диспластический коксартроз — тяжёлое прогрессирующее заболевание, занимающее значительный удельный вес в структуре инвалидности молодых пациентов.

Реализации анатомических предпосылок к вывиху бедра способствуют недоразвитие вертлужной впадины, слабость связочно-мышечного аппарата тазобедренного сустава, начало ходьбы, приводящее к качественно новым механизмам возникновения самой тяжёлой формы патологии — вывиху бедра. Установлено, что около 2–3% вывихов — тератогенные, т.е. формируются в утробе матери на любой стадии эмбриогенеза.

Выздоровление с полным анатомическим восстановлением возможно только при условии раннего функционального лечения. Принципы лечения дисплазии или вывиха предполагают достижение вправления и поддержание оптимальных условий для дальней-

шего развития вертлужной впадины и головки бедра. Необходимо предусматривать возможность хирургического вмешательства для изменения неблагоприятного течения болезни, остаточного подвывиха и/или остаточной дисплазии.

При поздней диагностике и, соответственно, лечении, при тяжёлых формах патологии (тератогенные вывихи) улучшения анатомических и функциональных показателей и восстановления опороспособности конечности достигают реконструктивно-восстановительными операциями на костно-суставном аппарате. Такое лечение уменьшает функциональные нарушения, улучшает прогноз жизнедеятельности и повышает социальную адаптацию в наиболее активном возрасте.

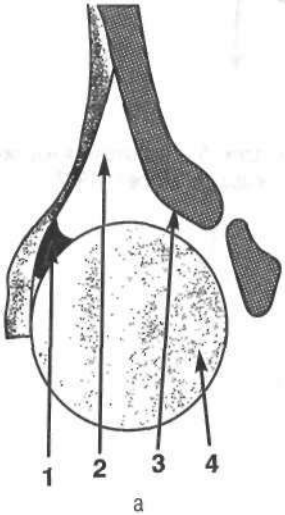
ДИАГНОСТИКА

Диагностика дисплазии или вывиха бедра в родильном доме — стандарт диагностики. Анамнестические или объективные признаки патологии требуют тщательного инструментального (ультрасонография или рентгенография) исследования с одновременным принятием превентивных мер в виде назначения отводящих, соответствующих принципам функциональности шин, подушек, стремян. Крайне важен осмотр ребёнка специалистом, компетентным в вопросах неонатальной ортопедии и обладающим опытом в интерпретации данных ультрасонографии и рентгенографии (рис. 111-1). Своевременно начатое функциональное лечение приводит к достижению анатомического выздоровления у 95% детей. К сожалению, осуществить своевременную консультацию специалиста ортопеда не всегда представляется возможным.

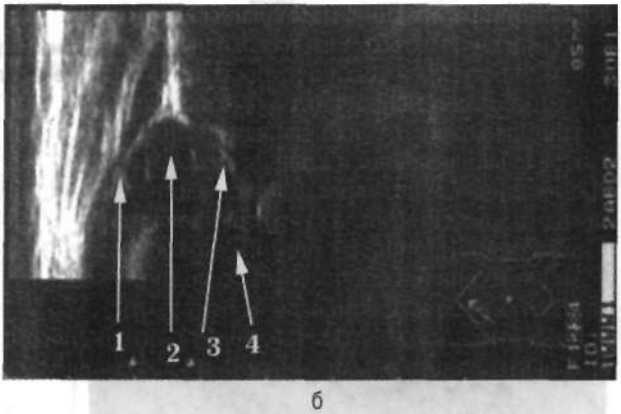
Рекомендованный алгоритм действий даже при подозрении на дисплазию тазобедренного сустава:

- обеспечить положение конечностей в максимальном отведении; провести широкое пеленание 10–12 слоями фланелевой пелёнки; перед каждым кормлением ненасильственно сгибать и разводить нижние конечности;
- при первой возможности, не удаляя широкого пеленания, обеспечить консультацию ортопеда-травматолога или детского хирурга.

Окончательный диагноз в возрасте около 3–4 мес жизни устанавливают, к сожалению, приблизительно у 60% детей. Большое значение имеют клинические



а



б

Рис. 111-1. Схема (а) и ультрасонограмма (б) тазобедренного сустава: 1 — лимбус; 2 — хрящевая модель свода крыши вертлужной впадины; 3 — костная модель крыши вертлужной впадины; 4 — головка бедренной кости.

данные (рис. 111-2), анализ рентгенометрических характеристик компонентов сустава, классических схем (Hilgvenreiner, Putti V.) (рис. 111-3, 111-4).

Рис. 111-2. Признаки врождённого вывиха бедра: а — асимметрия складок; б — избыточная наружная ротация; в — укорочение конечности; г — ограничение отведения бедра (A. Michele, 1962).

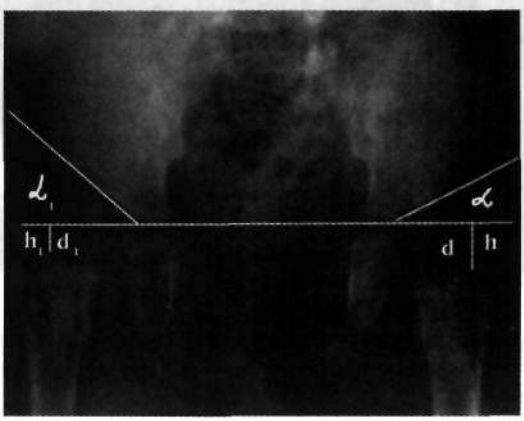


Рис. 111-3. Схема Hilgvenreiner и рентгенограмма тазобедренных суставов: углы λ_1=45° и λ=26°; расстояния h_1=0,5 см и h=1 см; d_1=1,5 см, d=1 см.Рис.

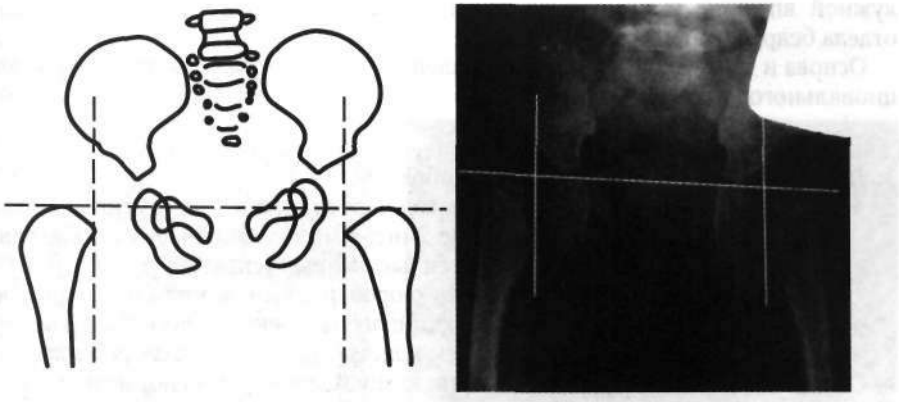


Рис. 111-4. Схема Putti V. и рентгенограмма тазобедренных суставов: проксимальные отделы бёдер при вывихе проецируют в наружно-верхнем квандранте

Для диагностики важна оценка ориентации механической оси шейки бедра с обязательным учётом поправок на погрешности укладки бедра. Продольная ось шейки бедра — линия, проходящая через точку, находящуюся на середине линии, проходящей между латеральным и медиальным краем шейки бедра и перпендикулярно к ней. Рентгенологический признак децентрации — направленность оси шейки бедренной кости в пределах от границы медиальной и следующей четверти крыши до границы третьей и последней четвертей, подвывиха — на латеральную четверть крыши. Ориентация оси шейки на латеральный край надацетабулярной части подвздошной кости соответствует вывиху (рис. 111-5).

ЛЕЧЕНИЕ

Цель лечения врождённого вывиха бедра и дисплазии тазобедренного сустава — концентрическое вправление головки бедра в вертлужную впадину с созданием и максимальным поддержанием условий для развития компонентов сустава. Эту цель достигают функциональным консервативным и оперативным лечением. Лечение устраняет препятствия для вправления, корригирует недоразвитие верт-

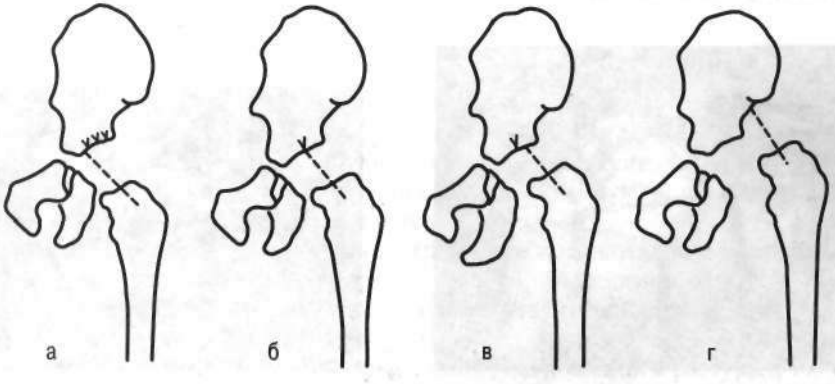


Рис. 111-5. Положение продольной оси шейки бедренной кости в норме (а), при децентрации (б), при подвывихе (в), вывихе (г).

лужной впадины и нарушения пространственной ориентации проксимального отдела бедра и вертлужной впадины.

Основа и достижения хороших отдалённых результатов — раннее начало функционального лечения.

Раннее функциональное лечение

Лечение осуществляют следующим образом:

- ✧ предрепозиционная подготовка компонентов сустава к применению отводящих шин и конструкций в течение 2 нед с массажем области тазобедренных суставов, пассивные движения, тёплые ванны, тепловые процедуры (УВЧ, парафин, озокерит), миотомия аддукторов при выраженном их напряжении;
- ✧ применение тех же шин и конструкций; первый рентгенологический контроль через 1 мес; лечение с применением конструкции до возраста ребёнка 1 год.

Соответствие данных рентгенометрии компонентов сустава норме или отклонение от нормы не более чем на 10% — критерий разрешения ходьбы.

Пациенты проходят обязательное ежегодное рентгенологическое обследование с интерпретацией полученных данных специалистом, компетентным в вопросах хирургического лечения. Нормальная рентгеноанатомическая картина к 7-летнему возрасту свидетельствует об успешности лечения, не снимая необходимости дальнейшего ежегодного осмотра и рентгенологического контроля (рис. 111-6, 111-7).

В значительной мере снятие остроты проблемы диспластического коксартроза как исхода дисплазии тазобедренного сустава зависит от реализации следующих положений:

- ✧ организация системы диспансерного наблюдения за пациентами с дисплазией тазобедренного сустава с участием хирургов-ортопедов, специализирующихся в хирургическом лечении патологии тазобедренного сустава;
- ✧ отказ от лечения дисплазии тазобедренного сустава, предусматривающего жесткую иммобилизацию гипсовой повязкой;
- ✧ исключение из арсенала детских хирургов-ортопедов устаревших способов хирургического лечения.

Хирургическое лечение

Показание к хирургическому лечению дисплазии тазобедренного сустава — нарушение соотношений тазового и бедренного компонентов сустава в виде дефицита покрытия головки бедренной кости хрящом вертлужной впадины. Для прогноза и определения тактики хирургического лечения крайне важен характер предшествующих лечебных мероприятий и ятрогенные повреждения структур

Рис. 111-6. Фото больной 7 мес с врождённым двусторонним вывихом бёдер на этапе лечения функциональной шиной.

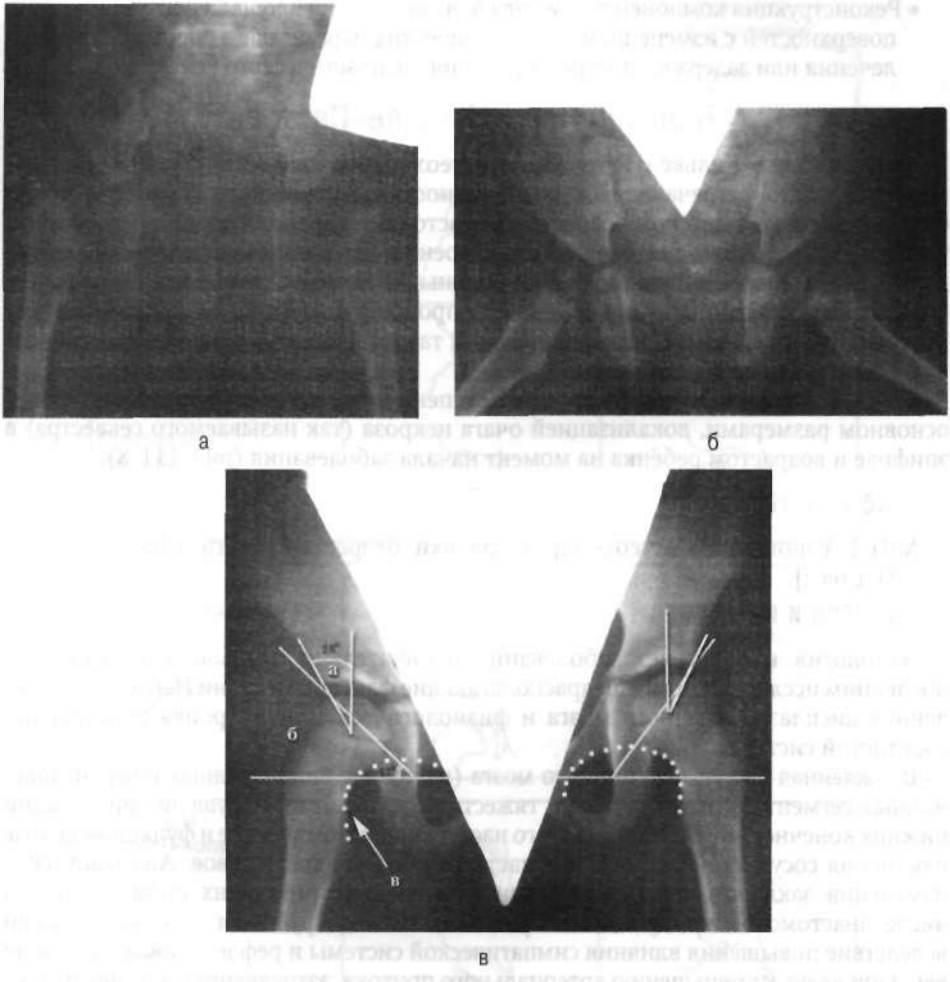


Рис. 111-7. Рентгенограммы той же больной: а) — в возрасте 8 мес; б) — через 6 мес от начала лечения, после миотомии аддукторов; в) — через 4 года (указаны классические рентгенанатомические индексы стабильности тазобедренного сустава: 1 — угол Wiberg, 2 — угол Sharp, 3 — линия Menard–Shenton).

сустава, возникающие при использовании нефункциональных способов лечения более чем у 90% детей. Наиболее уязвим в этом отношении проксимальный отдел бедренной кости, в котором даже минимальные ишемические нарушения в дальнейшем приводят к его грубой деформации с нарушением соотношений в суставе.

Общие принципы хирургического лечения

- Максимально бережное отношение к хрящевым и мягкотканым компонентам сустава. Профилактика аваскулярных нарушений в процессе хирургического лечения с оптимальными сроками восстановления свободной ходьбы — важнейшего элемента формирования сустава.
- Восстановление правильных анатомических соотношений в растущем тазобедренном суставе с обеспечением конгруэнтности суставных поверхностей — эффективная профилактическая мера предотвращения деформирующего коксартроза.

- Реконструкция компонентов сустава для увеличения площади контактирующих поверхностей с изменением биомеханических параметров — действенная мера лечения или задержки прогрессирования диспластического коксартроза.

Болезнь Легга–Кальве–Пертеса

Болезнь Легга–Кальве–Пертеса (или остеохондроз головки бедренной кости) — наиболее часто встречающаяся разновидность асептического некроза головки бедренной кости в детском возрасте. До настоящего времени заболевание ведёт к тяжёлым нарушениям анатомического строения и функции тазобедренного сустава, а следовательно, к инвалидизации больных. Как самостоятельное заболевание болезнь Пертеса открыта только в начале прошлого столетия, до этого её считали костным туберкулёзом. Среди заболеваний тазобедренного сустава в детском возрасте её встречают у 25,3% детей.

Болезнь Пертеса имеет различную степень тяжести, которую определяют в основном размерами, локализацией очага некроза (так называемого секвестра) в эпифизе и возрастом ребёнка на момент начала заболевания (рис. 111-8).

КОД ПО МКБ-10

M91.1 Юношеский остеохондроз головки бедренной кости [Легга–Кальве–Пертеса].

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология и патогенез заболевания окончательно не выяснены. Согласно последним исследованиям, предрасполагающие факторы болезни Пертеса — врождённая дисплазия спинного мозга и физиологическая перестройка регионарной сосудистой системы.

Врождённая дисплазия спинного мозга (на уровне нижнегрудных и верхнепоясничных сегментов) разной степени тяжести обусловливает нарушения иннервации нижних конечностей. Вследствие этого наступают анатомические и функциональные изменения сосудистой системы в области тазобедренных суставов. Анатомические изменения заключаются в гипоплазии всех сосудов, питающих сустав, и малом числе анастомозов между ними. Функциональные нарушения — спазм артерий вследствие повышения влияния симпатической системы и рефлекторная дилатация вен. Они ведут к уменьшению артериального притока, затруднению венозного оттока и к латентной ишемии костной ткани головки и шейки бедра.

Физиологическая перестройка сосудистой системы эпифиза головки бедра от пуэрильного типа кровоснабжения к взрослому типу значительно увеличивает вероятность развития нарушений кровотока.

Функциональные перегрузки, микроповреждения, травмы, переохлаждения и инфекции — производящие факторы, ведущие к декомпенсации кровоснабжения головки бедра, переходу ишемии костной ткани в её некроз и клиническому началу заболевания.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Ранние клинические проявления болезни Пертеса — характерный болевой синдром и связанные с ним щадящая хромота и ограничение амплитуды движений в суставе.

Боли, как правило, имеют периодический характер и разную степень выраженности. Чаще всего они локализуются в области тазобедренного или коленного сустава, а также на протяжении бедра. Иногда ребёнок не может опираться на больную ногу в течение нескольких дней, в связи с чем находится в постели, но чаще ходит, хромая. Хромота может быть слабовыраженной в виде приволакивания ноги и продолжается от нескольких дней до нескольких недель.

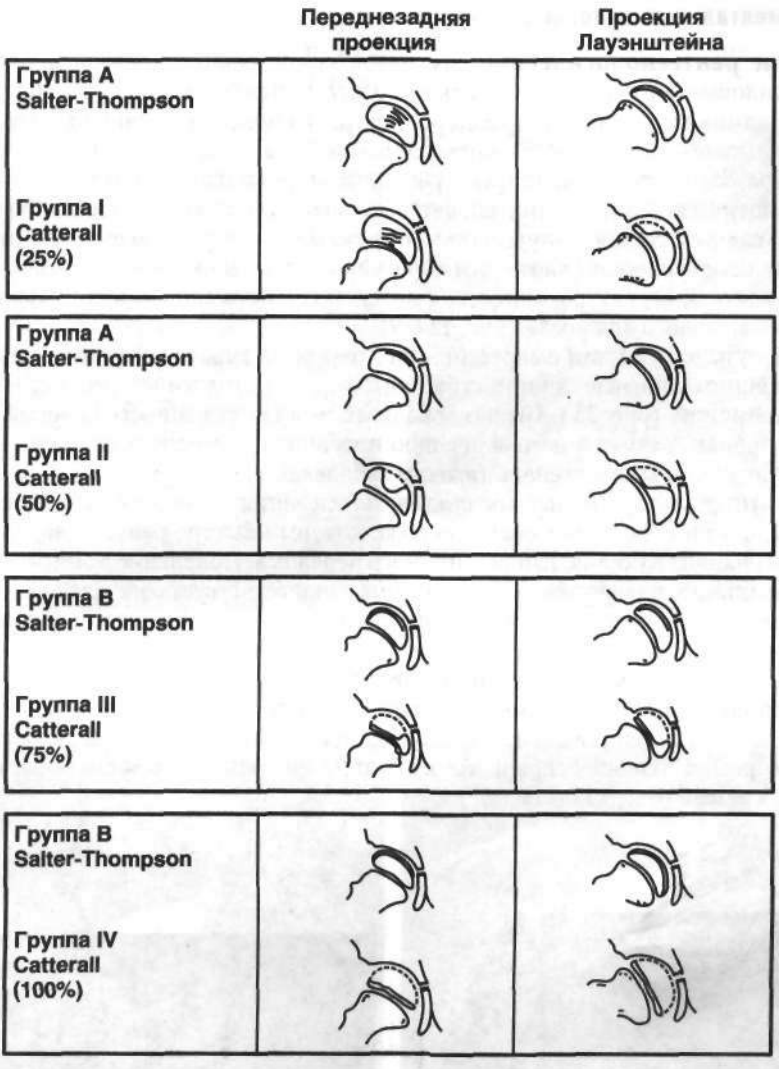


Рис. 111-8. Классификация болезни Легга–Кальве–Пертеса по Catterall (размер и локализация очага некроза в эпифизе) и Salter–Thompson (локализация и протяжённость линии субхондрального перелома).

Периоды клинических проявлений обычно чередуются с периодами ремиссии. В некоторых случаях заболевания болевой синдром вообще отсутствует.

ДИАГНОСТИКА

При осмотре отмечают лёгкую наружно-ротационная контрактуру и гипотрофию мышц нижней конечности. Как правило, ограничены и болезненны отведение и внутренняя ротация бедра. Нередко выявляют клинические признаки спондиломиелодисплазии пояснично-крестцового отдела позвоночника, что с большей вероятностью позволяет предположить болезнь Пертеса.

При ограничении отведения или внутренней ротации бедра и характерных анамнестических данных выполняют рентгенографию тазобедренных суставов в двух проекциях (переднезадняя проекция и проекция Лауэнштейна).

Инструментальные методы диагностики

Первые **рентгенологические** симптомы заболевания — небольшая скошенность (уплощение) наружнолатеральной части поражённого эпифиза и разряжение её костной структуры при расширенной рентгеновской суставной щели.

Несколько позже выявляют симптом «мокрого снега», заключающийся в появлении неоднородности костной структуры эпифиза с участками повышенной и пониженной оптической плотности и свидетельствующий о развитии остеонекроза.

Затем следует стадия импрессионного перелома, которая имеет более отчётливую рентгенологическую картину и характеризуется снижением высоты и уплотнением костной структуры эпифиза с потерей его нормальной архитектоники — симптом «мелового эпифиза» (рис. 111-9).

Нередко начало стадии импрессионного перелома характеризуется появлением в поражённом эпифизе линии субхондрального патологического перелома — симптом «ногтя» (рис. 111-10), по локализации и протяжённости которой можно прогнозировать размеры и локализацию потенциального очага некроза — секвестра, а следовательно, и степень тяжести заболевания.

Принято считать, что первая стадия заболевания — стадия остеонекроза — обратима и при небольшом очаге некроза, который быстро реваскуляризируется, она не переходит в стадию импрессионного перелома. Появление в эпифизе линии субхондрального патологического перелома свидетельствует о начале длительного постадийного течения патологического процесса, которое может продолжаться несколько лет.

В последнее время для ранней диагностики остеохондропатии головки бедра часто используют МРТ. Этот метод обладает высокой чувствительностью и специфичностью, позволяет выявить и определить точные размеры и локализацию очага некроза в головке бедра на несколько недель раньше, чем его обнаружат на рентгенограмме (рис. 111-11).

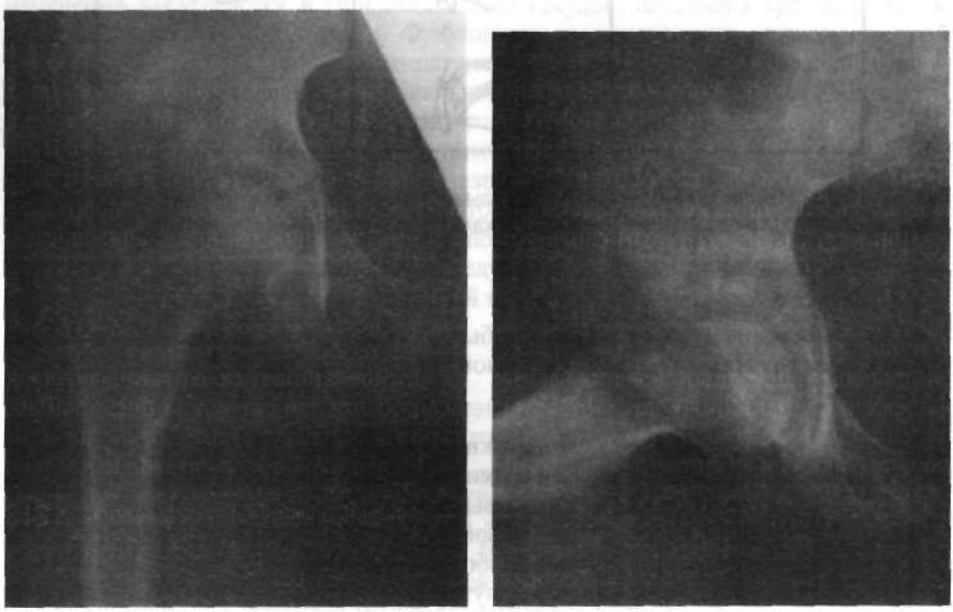


Рис. 111-9. Рентгенологический симптом «мелового эпифиза».

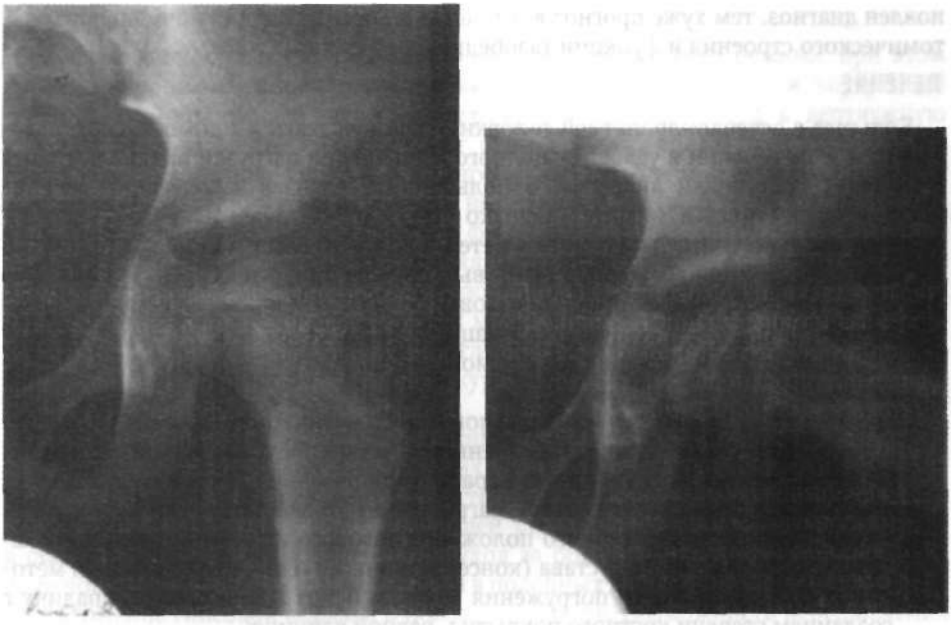


Рис. 111-10. Рентгенологический симптом «ногтя» (линия субхондрального патологического перелома в поражённом эпифизе) — признак начала необратимого течения заболевания.

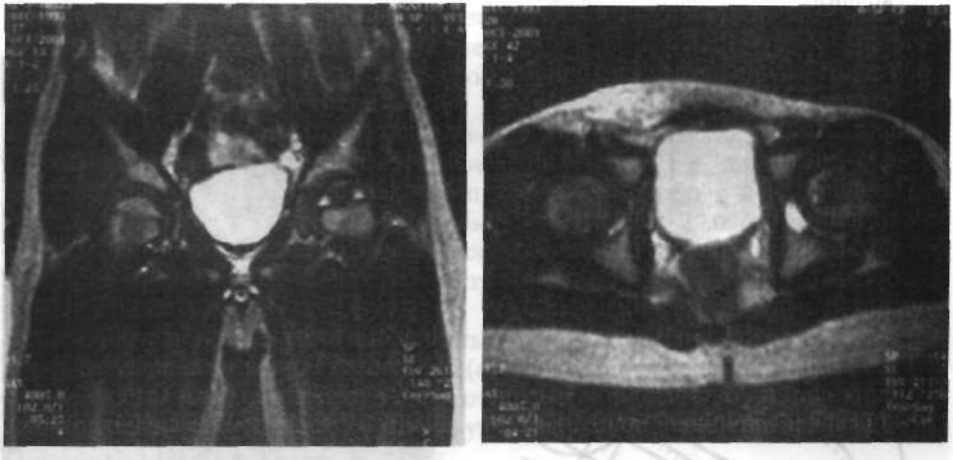


Рис. 111-11. Очаг некроза в головке бедренной кости на магнитно-резонансной томограмме — начало стадии импрессионного перелома.

Сонография тоже позволяет рано заподозрить заболевание, однако в диагностике болезни Пертеса она имеет лишь вспомогательное значение. С помощью сонографии определяют изменения акустической плотности проксимального метаэпифиза бедренной кости и суставной выпот. Кроме того, она помогает проследить динамику восстановления структуры эпифиза.

Клинико-рентгенологическая картина болезни Пертеса на последующих стадиях (импрессионного перелома, фрагментации, восстановления и исхода) типична, и диагностика заболевания не представляет трудностей, однако чем позже уста-

новлен диагноз, тем хуже прогноз в отношении восстановления нормального анатомического строения и функции тазобедренного сустава.

ЛЕЧЕНИЕ

Больные с остеохондропатией головки бедра нуждаются в комплексном патогенетическом лечении в условиях полного исключения нагрузки на больную ногу с момента постановки диагноза. В большинстве случаев заболевания лечение носит консервативный характер. Однако при большом очаге некроза с вовлечением латерального отдела эпифиза у детей в возрасте 6 лет и старше желательно на фоне консервативных мероприятий выполнение хирургического лечения. Это связано с выраженной деформацией головки бедра и затяжным (торпидным) течением заболевания. Выраженная деформация головки бедра, в свою очередь, может стать причиной формирования экструзионного подвывиха в поражённом суставе (рис. 111-12).

Необходимые условия для комплексного патогенетического лечения:

- ✧ исключение компрессии тазобедренного сустава, обусловленной натяжением его капсульно-связочного аппарата и напряжением окружающих мышц, а также продолжающейся осевой нагрузкой на конечность;
- ✧ изменение пространственного положения тазового и (или) бедренного компонентов поражённого сустава (консервативными или хирургическими методами) с целью полного погружения головки бедра в вертлужную впадину с созданием степени костного покрытия, равной единице;
- ✧ стимуляция восстановительных процессов (реваскуляризации и реоссификации) и резорбции некротизированной костной ткани в головке бедра, освобождённой от компрессирующих влияний и погружённой в вертлужную впадину.

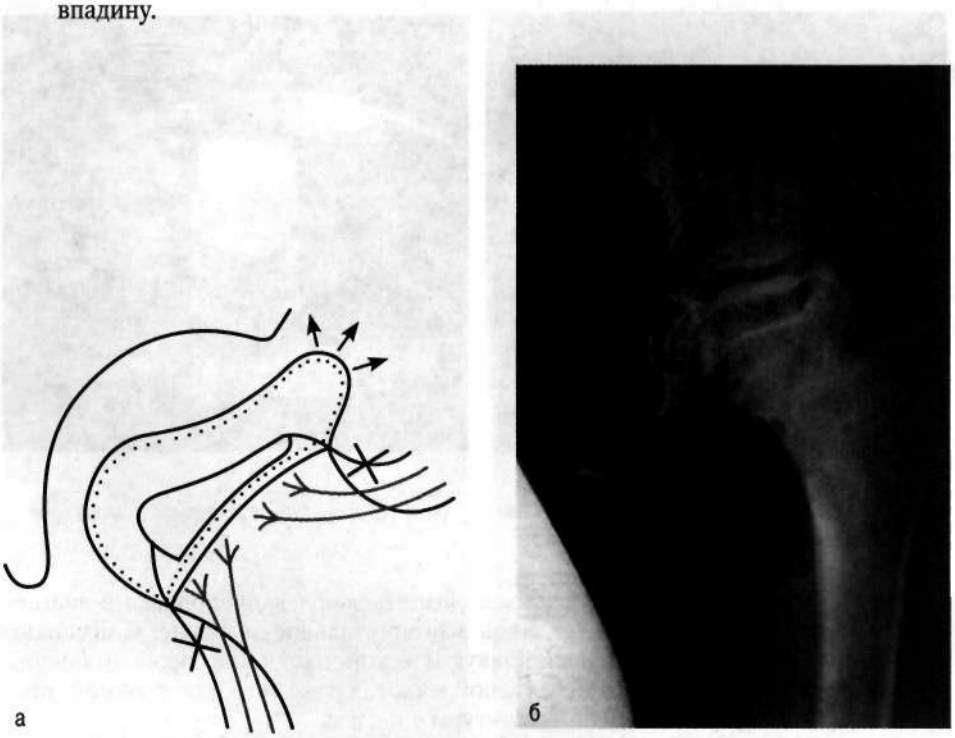


Рис. 111-12. Механизм формирования экструзионного подвывиха в тазобедренном суставе с большим очагом некроза: а — схема; б — рентгенограмма сустава.

Консервативное лечение

Консервативное лечение проводят в условиях постельного режима, при этом поражённой нижней конечности придают положение отведения и внутренней ротации, способствующее полному погружению головки бедра в вертлужную впадину. Это положение поддерживают шиной Мирзоевой, гипсовой повязкой-распоркой на коленные суставы по Ланге, манжеточным или лейкопластырным вытяжением за бедро и голень, а также некоторыми другими приспособлениями, которые выполняют и дисциплинарную функцию (рис. 111-13, см. цв. вклейку).

Необходимое отведение и внутренняя ротация в тазобедренном суставе, как правило, составляет 20–25°. Шину Мирзоевой и манжеточное вытяжение снимают на время лечебных и гигиенических мероприятий — обычно не более чем на 6 ч в сутки. Вытяжение проводят и круглосуточно курсами продолжительностью 4–6 нед, совпадающими с проведением курсов физиотерапии, не менее 3–4 курсов в год.

Преимущества съемных приспособлений — возможность полноценной лечебной гимнастики и физиотерапевтических процедур. Кроме того, появляется возможность ограниченной ходьбы на костылях без опоры на больную ногу или с дозированной нагрузкой, способствующей стимуляции репаративного процесса в стадии восстановления, облегчается уход за больным. Однако при отсутствии должного контроля пребывания ребёнка в подобных приспособлениях рекомендуют наложение гипсовой повязки в положении Ланге. Возможность передвижения ребёнка при помощи костылей зависит от возраста пациента, развития координации движений и его дисциплинированности. Имеет значение и характер поражения — одно- или двустороннее.

Нередко началу лечения в условиях центрирующего приспособления мешает хронический вялотекущий синовит тазобедренного сустава, сопровождающий болезнь Пертеса — болезненное ограничение отведения и (или) внутренней ротации бедра, а в ряде случаев — сформированное порочное положение сгибания и приведения.

При воспалении поражённого сустава для восстановления амплитуды движений бедра проводят медикаментозное лечение НПВП — диклофенак и ибупрофен в возрастных дозировках и противовоспалительную физиотерапию. Продолжительность такого лечения обычно составляет 2 нед. При отсутствии эффекта перед наложением гипсовой повязки или отводящей шины выполняют теномиотомию контрагированных субспинальных и (или) приводящих мышц бедра.

Лечебная гимнастика — важная часть лечения и заключается в пассивных и активных движениях в тазобедренном (сгибание, отведение и внутренняя ротация) и коленном суставах. Её продолжают и после достижения полной амплитуды движений бедра. Во время физических упражнений ребёнок не должен ощущать выраженные боли и чувство усталости.

Физиотерапевтические процедуры — электростимуляция ягодичных мышц и мышц бёдер, различные виды электрофореза, воздействие на область тазобедренного сустава виброакустическим прибором «Витафон», тёплые (минеральные) грязи. Тепловые процедуры на область тазобедренного сустава (горячие грязи, парафин и озокерит) полностью исключаются.

Физиотерапию проводят в сочетании с массажем мышц области тазобедренных суставов курсами по 8–12 процедур не реже 3–4 раз в год.

Электрофорез ангиопротекторов на область позвоночника сочетают с электрофорезом ангиопротекторов и микроэлементов на область тазобедренного сустава, а также с приёмом внутрь остео- и хондропротекторов. На грудопоясничный отдел позвоночника (Th_{XI-XII}–L_{I-II}) назначают электрофорез ганглиоблокатора азаметония бромида (пентамина♠), на пояснично-крестцовый отдел — аминофиллина (эуфил-

лина▲), на область тазобедренного сустава — никотиновой кислоты. На область тазобедренного сустава назначают электрофорез кальция–фосфора–серы, кальция–серы–аскорбиновой кислоты (по трехполюсной методике) или кальция–фосфора.

Контрольную рентгенографию тазобедренных суставов в переднезадней проекции и проекции Лауэнштейна выполняют 1 раз в 3–4 мес. Вопрос о постановке ребёнка на ноги без поддерживающих средств решают при завершении рентгенологической стадии восстановления.

Практически во всех случаях заболевания у детей до 6 лет прогноз при консервативном лечении благоприятный — значительный потенциал новообразования костной ткани в поражённой головке бедра и роста её хрящевой модели обеспечивает полное восстановление формы и размеров головки бедра (ремоделирование) по форме и размерам вертлужной впадины. Продолжительность консервативного лечения в этом возрасте — не более 2–3 лет.

Хирургическое лечение

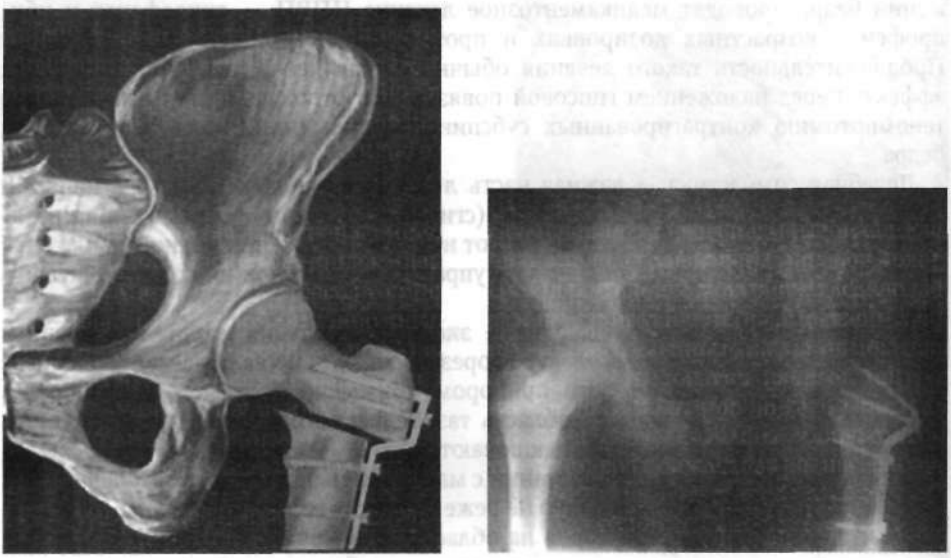
Реконструктивно-восстановительные хирургические вмешательства для лечения детей с болезнью Пертеса:

- ✧ медиализирующая и корригирующая остеотомия бедра (рис. 111-14);
- ✧ ротационная транспозиция вертлужной впадины, которую выполняют как самостоятельное вмешательство, так и в сочетании с медиализирующей остеотомией бедра (рис. 111-15).

Среди разновидностей ротационных транспозиций вертлужной впадины наиболее востребована операция Солтера.

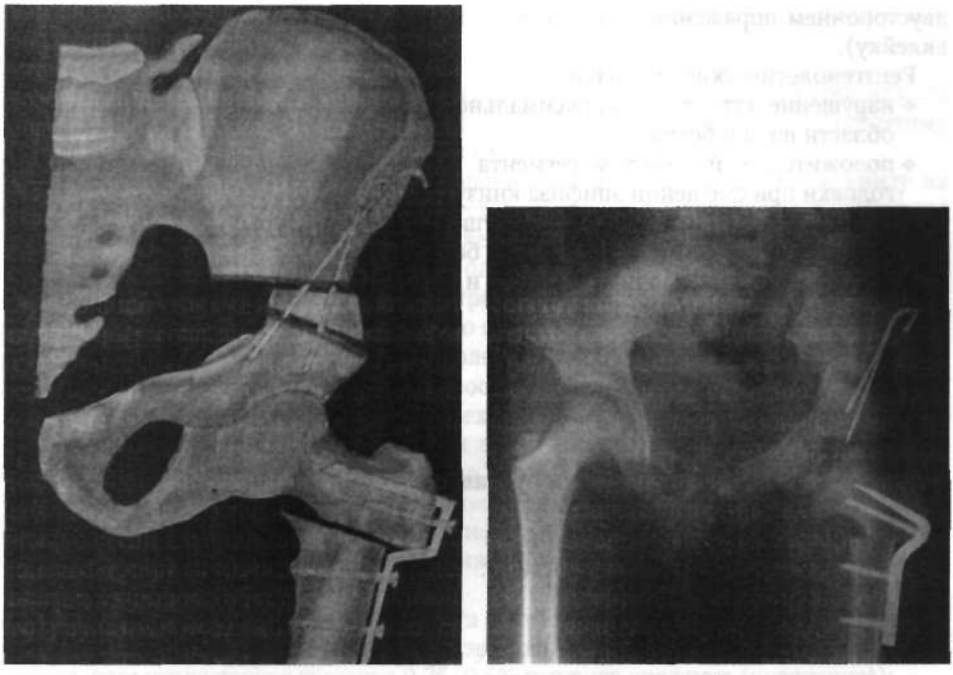
Хирургическое вмешательство выполняют с целью центрации (полного погружения) головки бедра в вертлужной впадине, снижения компрессирующего воздействия мышц области тазобедренного сустава и стимуляции репаративного процесса.

Высокая эффективность ремоделирующих операций в наиболее тяжёлых случаях болезни Пертеса — субтотального и тотального поражения эпифиза доказана большим клиническим опытом. Хирургическое вмешательство обеспечивает более



а б

Рис. 111-14. Корригирующая (варизирующая) медиализирующая остеотомия бедра: а — схема; б — рентгенограмма.



а б

Рис. 111-15. Ротационная транспозиция вертлужной впадины (операция Солтера) в сочетании с корригирующей (варизирующей) медиализирующей укорачивающей остеотомией бедра: а — схема; б — рентгенограмма.

полное восстановление формы и размеров головки бедра, а также значительное сокращение сроков течения заболевания — пациента ставят на ноги без поддерживающих средств в среднем через 12±3 мес в зависимости от стадии заболевания.

Юношеский эпифизеолиз головки бедренной кости

КОД ПО МКБ-10

M93.0 Соскальзывание верхнего эпифиза бедренной кости (нетравматическое).

Юношеский эпифизеолиз головки бедренной кости стоит на третьем месте в ряду заболеваний тазобедренного сустава. В основе этого эндокринно-ортопедического заболевания лежит нарушение коррелятивной связи между половыми гормонами и гормонами роста — двумя группами гормонов, играющих основную роль в жизнедеятельности хрящевых эпифизарных пластинок. На фоне недостаточности половых гормонов создаётся относительное преобладание действия гормона роста, снижающего механическую прочность проксимальной ростковой зоны бедренной кости, что способствует возникновению условий для смещения проксимального эпифиза бедра книзу и кзади. Гормональный дисбаланс подтверждают клиническими данными. У пациентов с эпифизеолизом головки бедренной кости часто наблюдают признаки задержки полового развития, нарушения метаболизма (ожирение, скрытый СД) — 50,5–71% пациентов. Заболевание характеризуется длительным бессимптомным течением. Постепенно формируются симптомокомплексы: боли в коленном суставе, движения в тазобедренном суставе в порочном положении (отведение и наружная ротация бедра, симптомом Гофмейстера при

двустороннем поражении — перекрёст голеней) и хромота (рис. 111-16, см. цв. вклейку).

Рентгенологические признаки:

- ✧ нарушение структуры проксимальной ростковой зоны и субэпифизарной области шейки бедра;
- ✧ положительный симптом сегмента — линия Клейна не отсекает сегмент головки при смещении эпифиза книзу;
- ✧ снижение высоты эпифиза без нарушения его структуры;
- ✧ двойной внутренний контур шейки бедра;
- ✧ уменьшение эпифизодиафизарного и эпифизарного углов на фоне регионального остеопороза (рис. 111-17).

КЛАССИФИКАЦИЯ

Течение:

- ✧ хроническое (I–III стадии);
- ✧ острое (IV стадия).

Степень нарушения функции сустава:

- ✧ лёгкая (I–II стадии);
- ✧ средняя и тяжёлая (III–V стадии).

Степень смещения эпифиза кзади:

- ✧ лёгкая — до 30°;
- ✧ средняя — до 50°;
- ✧ тяжёлая — более 50°.

I стадия — предсмещение. Отсутствие признаков смещения эпифиза, выраженные структуральные изменения в проксимальной ростковой зоне и шейке бедра.

II стадия — смещение эпифиза кзади до 30° и книзу до 15° на фоне структуральных изменений в шейке и «открытой» проксимальной ростковой зоне бедра.

III стадия — смещение эпифиза кзади более 30° и книзу более 15° на фоне структуральных изменений в шейке и «открытой» ростковой зоне бедра.

IV стадия — острое смещение эпифиза кзади и книзу при неадекватной травме и «открытой» ростковой зоне бедра.

V стадия — остаточная деформация проксимального отдела бедра при различной степени смещения эпифиза и синостозе проксимальной ростковой зоны.

а б

Рис. 111-17. Ранние рентгенологические признаки смещения эпифиза книзу и кзади: а — симптом сегмента, снижение высоты эпифиза (указаны красной линией), симптом двойного контура внутреннего отдела шейки бедренной кости (указан стрелкой); б — уменьшение эпифизарного угла.

ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое лечение

На основании опыта лечения пациентов разработана тактика хирургического лечения. При заболевании всегда поражаются оба тазобедренных сустава, поэтому необходимо выполнять операцию с двух сторон.

Начальная стадия (I–II). При смещении эпифиза кзади до 30° и книзу не более 15° одномоментно производят двусторонний эпифизеодез спицами Ноулеса и ауто- или аллотрансплантатом после туннелизации шейки для остановки смещения эпифиза и предотвращения одностороннего укорочения конечности. Трансартикулярное проведение спиц и трансплантата недопустимо ввиду опасности развития хондролиза тазобедренного сустава.

III стадия. При смещении эпифиза более 35° кзади и 15° книзу на фоне «открытой» ростковой зоны цель операции — восстановление центрации эпифиза в вертлужной впадине. Применяют двух- и трехплоскостные остеотомии бедра с целью центрации головки бедра во впадине и отдаления передневерхней зоны шейки бедра от края вертлужной впадины для устранения её действия как переднего «тормоза» даже на фоне «открытой» проксимальной ростковой зоны.

IV стадия. При остром смещении эпифиза операция направлена на закрытую репозицию смещенного эпифиза и достижение синостоза проксимальной ростковой зоны.

При поступлении в стационар пациента в этой стадии заболевания необходимы:

- ✧ пункция тазобедренного сустава для эвакуации гематомы и декомпрессии сустава, параартикулярное введение 0,25–0,5% раствора прокаина (новокаина▲);
- ✧ проведение спицы Киршнера для скелетного вытяжения через надмыщелковую область в плоскости исходной наружной ротации бедра выше дистальной ростковой зоны бедра.

В течение первой недели осуществляют тягу по оси постепенно увеличивающимся грузом от 5 до 8 кг (в зависимости от массы больного). К концу второй недели достигают отведения конечности до 45/135°. При достижении репозиции — эпифизеодез спицами и трансплантатом.

Трансартикулярное проведение спиц и трансплантата недопустимо.

Иммобилизацию конечности в среднем положении осуществляют деротационным сапожком со стабилизатором в течение 6–8 нед.

V стадия. При смещении эпифиза кзади более 35° и книзу более 15° и синостозе проксимальной ростковой зоны операция направлена на восстановление центрации эпифиза и устранение порочного положения конечности. Если давность заболевания не превышает 12–18 мес и сопровождается хорошей подвижностью в суставе, обычно удается восстановить приближающиеся к нормальным соотношения в тазобедренном суставе с использованием деторсионно-ротационной вальгизирующей остеотомии.

В некоторых запущенных случаях давности заболевания более 2–2,5 лет приходится ограничиться деторсионно-отводящей остеотомией для устранения порочного положения и некоторого удлинения конечности.

После всех операций иммобилизацию осуществляют гипсовым деротационным «сапожком» в течение 4–6 нед.

С первых дней после операции проводят пассивные, а с 3-й недели — активные движения в тазобедренном и коленном суставах на фоне медикаментозной терапии: пентоксифиллин (трентал▲), ксантинола никотинат, дипиридамол (курантил▲), оротовая кислота (калия оротат▲) в возрастных дозировках.

Физиотерапевтическое лечение: электрофорез кальций, сера, аскорбиновая кислота по трёхполюсной методике, никотиновой кислоты, гумизоли▲, амплипульс на поясницу или дарсонвализация оперированной конечности и поясницы через 3–4 нед после операции.

При отсутствии рентгенологических противопоказаний (сужение суставной щели, замедленная консолидация, пятнистый остеопороз) дозированную нагрузку после эпифизеодеза в I–II стадии осуществляют через 8–10 нед, после остеотомии — через 4–6 мес. Полную нагрузку после эпифизеодеза разрешают через 3 мес, после остеотомии — через 6–8 мес и после эпифизеодеза по поводу острого смещения эпифиза — через 10–12 мес.

Наилучшие результаты хирургического лечения получены в ранних стадиях заболевания (I–II стадии) (рис. 111-18).

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Андреева Л.А. Юношеский эпифизеолиз головки бедренной кости у детей (диагностика и лечение) // Ортопед. травматол. — 1973. — № 1. — С. 25–27

Волошин С.Ю. Комплексное функциональное лечение врождённого вывиха бедра у детей грудного возраста: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — СПб., 2005. — 25 с.

Рис. 111-18. Рентгенограммы больного 14,5 лет с юношеским эпифизеолизом головок бедренных костей — справа I степени, слева — III степени; а, б — до лечения; в — после эпифизеодеза спицами Ноулиса справа и деторсионно-ротационной вальгизирующей остеотомии слева; г, д — через 3 года после операции.

Крисюк А.П., Фищенко В.А. Коксартроз на почве юношеского эпифизеолиза головки бедренной кости, его профилактика и лечение // Ортопедия, травматология и протезирование. — 1982. — № 10. — С. 13–17.

Поздникин Ю.И. Реконструктивно-восстановительные операции при врождённом вывихе бедра у детей: Автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. — Казань, 1983. — 36 с.

Садофьева В.И. Рентгенофункциональная диагностика заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей. — Л.: Медицина, 1986. — 235 с.

Тихилов Р.М., Шаповалов В.М. Деформирующий артроз тазобедренного сустава. — СПб., 1999. — С. 20–28.

Чепиков В.М. Влияние некоторых лечебных факторов на длительность течения болезни Легга–Кальве–Пертеса и её исход // Сборник научных трудов ЛНИДОИ им. Г.И. Турнера. — Л., 1976. — С. 33–34.

Catterall A. Natural history, classification and X-ray signs in Legg-Calve-Perthes' disease // Acta Orthopaedica Belgica. — 1980. — Vol. 46. — N. 4. — P. 346–351.

Kehl D.K. Slipped capital femoral epiphysis. Pediatric Orthopaedics. 4th ed. // Lovell & Winter's. — 1996.

Salter R.B. Legg-Perthes Disease: The Scientific Basis for the Methods of Treatment and Their Indications // Clin.Orthop. — 1980. — N. 150. — P. 8–11.

Schultz K., Dustmann H. Morbus Perthes // Springer. Berlin etc. — 1992. — 402 s.

Wedge J.H., Wasylenko M.J. The natural history of congenital disease of the hip // J. Bone Joint Surg. — 1979. — 61 Br: 334-8.10.

Глава 112

Заболевания и повреждения коленного сустава

Глава 113

Патология позвоночника

Нарушения осанки

Осанкой называют привычное положение тела непринуждённо стоящего человека. Для правильной или **физиологической осанки** характерно симметричное расположение плечевого пояса, лопаток, крыльев и остей таза, а также других выступающих костных ориентиров человеческого тела. Ось позвоночника совпадает с линией отвеса. При осмотре сбоку отмечают физиологические изгибы позвоночника, которые формируются по мере двигательного развития ребёнка: удерживание головы, сидение, стояние и ходьба — шейный и поясничный лордоз, в грудном отделе — умеренно выраженный кифоз.

Отклонение от физиологической осанки — **патологическую осанку** — отмечают как во фронтальной (при осмотре спереди и сзади), так и в сагиттальной плоскости (при осмотре сбоку). Причинами нарушений осанки могут быть различные неблагоприятные факторы, ведущие к снижению мышечного тонуса: слабо развитая мускулатура спины и живота, конституциональные особенности строения скелета, последствия соматических заболеваний, плохое зрение или слух, нарушения питания и сна. Кроме того, имеют значение: несоответствие рабочего стола, парты возрасту и росту ребёнка, мягкая кровать, стереотип неправильной позы сидения, подражание неправильной осанке окружающих и др. При нарушениях осанки не выявляют структуральных изменений скелета и костной ткани позвонков.

У детей часто бывает **нарушение осанки во фронтальной плоскости**. Термин был предложен в Научно-исследовательском детском ортопедическом институте им. Г.И. Турнера. При осмотре ребёнка во фронтальной плоскости (т.е. спереди и сзади) отмечают асимметрию плечевого пояса, лопаток, боковое отклонение позвоночника. Эти признаки характерны и для заболевания позвоночника — сколиоза. Однако при нарушении осанки во фронтальной плоскости отсутствуют кардинальные симптомы сколиоза, вызванные патологической ротацией позвоночника: клинически не выявляют рёберного горба и мышечного валика в поясничной области, рентгенологически не обнаруживают признаков торсии, и проекция дуг позвонков с обеих сторон симметрична. Чаще всего нарушения осанки выявляют в периоды «скачков роста» — в возрасте 6–7 лет и в пубертатном периоде.

Нарушения осанки в сагиттальной плоскости — сутулость, круглая спина, кругло-вогнутая и плоская спина — проявляются изменением величины физиологических изгибов позвоночника и диагностируются при осмотре ребёнка спереди и сбоку.

Выявленные у ребёнка нарушения осанки требуют периодического наблюдения у педиатра или ортопеда. Необходимо выяснить и устранить причину патологической осанки, назначить ребёнку рациональное питание, режим дня и прогулок, общеукрепляющий массаж, лечебную гимнастику по формированию осанки и укреплению мышечного корсета. Хорошие результаты в формировании правильной осанки дают плавание и занятия спортом.

Сколиоз

Одно из наиболее распространённых ортопедических заболеваний у детей — сколиоз, или боковое искривление позвоночника (по МКБ-10 код М41). Частота сколиотических деформаций позвоночника, по данным различных авторов, колеблется от 3 до 7%, при этом 90% приходится на долю идиопатического сколиоза. Сколиоз встречается у всех рас и национальностей, чаще им страдают лица женского пола — до 90%.

По этиологическому фактору сколиозы классифицируют следующим образом.

- Идиопатический сколиоз, т.е. сколиоз неизвестной причины.
- Врождённый сколиоз — на почве врождённых пороков развития позвонков.
- Сколиоз при системных врождённых заболеваниях опорно-двигательного аппарата (синдром Марфана, Элерса–Данлоса и др).
- Паралитический сколиоз, вследствие перенесённого полиомиелита или после травмы позвоночника и спинного мозга.
- Неврогенный сколиоз, причина которого — дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника или другие неврологические заболевания.
- Рубцовый сколиоз — результат перенесённых тяжёлых ожогов или обширных хирургических вмешательств на органах грудной клетки.

В педиатрической практике первостепенное значение имеет своевременная диагностика **идиопатического сколиоза**. Это тяжёлое ортопедическое заболевание, выражающееся в многоплоскостной деформации позвоночника и грудной клетки. Название «идиопатический» подразумевает неизвестную современной науке причину происхождения болезни. Однако немаловажную роль в предрасположенности к данному виду сколиоза играют различные признаки диспластического развития скелета и их сочетание: гипоплазия позвонков, нарушение их сегментации, костные дисплазии пояснично-крестцового отдела позвоночника, недоразвитие или асимметрия развития XII пары рёбер, аномалии развития зубов и прикуса, асимметрия и отклонения развития черепа, плоскостопие и др. При внимательном неврологическом осмотре определяют отклонения в сухожильно-мышечных рефлексах, которые могут свидетельствовать о миелодиспластических процессах. Выявление этих признаков позволяет говорить о диспластической природе идиопатического сколиоза.

Полная трактовка диагноза «сколиоз» требует определения этиологии, локализации и направленности дуги искривления позвоночника, а также тяжести сколиоза.

Классификация типов сколиоза по локализации основной дуги (вершины) искривления.

- Верхнегрудной (вершина искривления: III–IV грудной позвонок).
- Грудной (вершина искривления: VIII–IX грудной позвонок).
- Грудопоясничный (вершина искривления: XI–XII грудной позвонок или I поясничный).
- Поясничный (вершина искривления II–III поясничный позвонок).

- Комбинированный (или S-образный) с одинаковой величиной искривления и торсии в обеих дугах, расположенных в разных отделах позвоночника, разница в величине не более 10°.

По направлению выпуклости дуги искривления различают левосторонний, правосторонний и комбинированный сколиоз (сочетает две основные разнонаправленные дуги искривления).

Для определения тяжести сколиоза используют классификацию В.Д. Чаклина (1963), основанную на измерении угла основной дуги искривления на рентгенограмме позвоночника, выполненной в прямой проекции в положении больного стоя: I степень — 1–10°, II степень — 11–30°, III степень — 31–60°, IV степень — более 60°.

Пример формулировки диагноза: «идиопатический правосторонний грудной сколиоз III степени».

ПРОФИЛАКТИКА

Учитывая неясность этиологии заболевания, специфической профилактики не существует. Однако если у ребёнка обнаружено нарушение осанки, показано проведение курсов лечебной физкультуры, общеукрепляющего массажа и регулярное плавание. На занятиях в дошкольных учреждениях и школах педагоги должны контролировать ребёнка в плане удержания правильной осанки.

ПАТОГЕНЕЗ

Основные патогенетические звенья развития идиопатического сколиоза — патологическая ротация позвонков в горизонтальной плоскости, смещение в сторону пульпозного ядра, фронтальный наклон позвоночника и торсия позвонков.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Обычно идиопатический сколиоз впервые выявляют у детей 6–7 лет, что соответствует первому скачку роста. Ребёнка со сколиозом надо осматривать в положении стоя спереди, сзади и сбоку. При осмотре ребёнка спереди в положении стоя с выпрямленными в тазобедренных и коленных суставах ногами отмечают асимметрию надплечий, передних верхних костей таза, треугольников талии, образованных боковой поверхностью туловища и внутренней поверхностью верхней конечности. При осмотре сзади определяют боковое отклонение линии остистых отростков позвоночника от осевой линии, а также асимметрию положения лопаток и других костных ориентиров. При наклоне ребёнка вперед выявляют асимметрию высоты задней полуокружности рёберных дуг в грудном отделе (рёберный горб или гибус), паравертебральную асимметрию — в виде мышечного валика на стороне выпуклости дуги искривления в поясничном отделе (положительный тест Адамса), вызванные патологической ротацией позвонков.

Дальнейшее прогрессирование сколиоза приводит к усугублению описанных симптомов, усилению перекоса таза и функциональному укорочению ноги на стороне, противоположной вершине основной дуги искривления. Происходит нарушение биомеханики позвоночника, смещение центра тяжести вызывает наклон туловища ребёнка в сторону искривления. Увеличение деформации грудной клетки вследствие прогрессирующей патологической ротации позвонков создаёт не только нежелательный косметический дефект (рёберный горб), но и становится причиной анатомо-функциональных изменений внутренних органов: уменьшение объёма лёгких, нарушение функции дыхания, изменение положения сердца и сосудистого пучка.

Происходящие при идиопатическом сколиозе анатомо-функциональные нарушения позвоночника, грудной клетки и внутренних органов позволяют говорить о сколиотической болезни.

При обнаружении сколиоза необходимо начинать активное комплексное консервативное лечение до окончания роста ребёнка. Особенно ответственный период наступает в возрасте 11–13 лет, когда происходит второй скачок роста, и деформация позвоночника может бурно прогрессировать.

При развитии деформации позвоночника более 50° сколиоз под воздействием гравитации и присоединения дегенеративного компонента межпозвонковых дисков продолжает прогрессировать всю жизнь — развивается грубая деформация грудной клетки в виде переднего и заднего рёберного горба. В этот момент определяют показания к хирургическому лечению.

Рентгенологическое исследование

Рентгенографию позвоночника выполняют в прямой и боковой проекциях, в положении стоя. По рентгенограммам определяют локализацию дуги искривления, измеряют её величину, степень патологической ротации (по проекции оснований дуг позвонка), форму и структуру тел позвонков и межпозвонковых дисков, выявляют диспластические признаки развития костной ткани, оценивают степень остеопороза, костный возраст (по степени окостенения апофизов тел позвонков) для определения прогноза дальнейшего течения заболевания. Рентгенофункциональное исследование проводят с целью определения стабильности или мобильности деформации. Это важно знать также для определения прогноза заболевания и показаний к дальнейшему лечению.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Начальный идиопатический сколиоз необходимо в первую очередь дифференцировать от **нарушения осанки во фронтальной плоскости**. При этом кардинальный отличительный признак — наличие при сколиозе патологической ротации и торсии позвонков, а клинически — появление рёберного горба и мышечного валика. Кроме того, идиопатический сколиоз следует разграничить с деформациями позвоночника, вызванными другими заболеваниями: врождённый сколиоз, нейрогенные сколиозы, рубцовые сколиозы после операций на грудной клетке и ожогов, сколиозы на фоне системных наследственных заболеваний.

Врождённые сколиозы развиваются в результате пороков развития позвонков, которые определяют рентгенологически.

Наиболее частая аномалия — **боковые клиновидные позвонки и полупозвонки**. Они могут быть обнаружены в любом отделе позвоночника, но чаще в переходных, бывают одиночными и множественными. Иногда эта аномалия сочетается с другими пороками развития позвонков и спинного мозга. Если боковые полупозвонки находятся с одной стороны, искривление быстро становится выраженным, бурно прогрессирующим и возникают показания для оперативного лечения, поскольку такая деформация может привести к неврологическим двигательным расстройствам из-за сдавления спинного мозга.

Если полупозвонки располагаются с противоположных сторон или полупозвонок срастается с выше- и нижележащим нормально развитым позвонком (т.е. образуется костный блок), течение сколиоза в подобных случаях более благоприятное.

КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Цель консервативного лечения — удержать деформацию позвоночника от дальнейшего прогрессирования. Принципы лечения: осевая разгрузка позвоночника и создание крепкого мышечного корсета за счёт использования физических методов лечения. Лечебную гимнастику — специальный комплекс упражнений, соответствующий индивидуальному диагнозу, выполняют вначале амбулаторно, под наблюдением методиста ЛФК, а затем дома по 30–40 мин. Назначают массаж мышц спины и живота (2–3 курса в год по 15 сеансов). Рекомендуют регулярное

плавание стилем «брасс». Физиотерапевтическое лечение включает электрофорез ЛС для улучшения трофики спинного мозга, костной и околовертебральных мягких тканей в области основной дуги искривления, электромиостимуляцию на выпуклой стороне деформации. Для разгрузки позвоночника, когда это необходимо, можно применять готовые ортопедические корсеты. Для лечения прогрессирующих сколиозов в настоящее время в мировой практике используются корригирующие корсеты типа Шено.

Комплексное консервативное лечение проводят в поликлинике по месту жительства, в специализированных детских садах или школах-интернатах, в санаториях для детей с нарушениями и заболеваниями опорно-двигательного аппарата.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Его цель — максимально возможная коррекция деформированного позвоночника и пожизненная его стабилизация в условиях нормального баланса туловища. Для хирургического лечения используют различные технологии в зависимости от локализации и тяжести искривления (в том числе с применением корригирующих металлоконструкций и костнопластической фиксации позвоночника).

Оптимальный возраст для проведения хирургического лечения 15–16 лет, когда потенциал роста снижен и риск потери коррекции минимальный.

ПРОГНОЗИРОВАНИЕ ТЕЧЕНИЯ СКОЛИОЗА

Прогноз течения сколиоза зависит от совокупности анамнестических, клинических и рентгенологических признаков. Чем раньше впервые проявляется выраженный сколиоз, тем более прогрессирующее течение он приобретает. Грудные сколиозы протекают менее благоприятно, чем поясничные. Сколиоз максимально прогрессирует в пубертатном возрасте, а после окончания роста позвоночника (полное окостенение апофизов позвонков) искривление стабилизируется.

Идиопатический сколиоз передается по наследству в редких случаях (6–8%).

При адекватном консервативном лечении, проводимом до окончания роста ребёнка, прогноз более благоприятный.

Спондилолистез

Диагноз спондилолистез (лат. *spondylolisthesis*; от греч. *spondylos* — позвонок, *listhesis* — соскальзывание) обозначает смещение позвонка кпереди (в МКБ-10 код M43.1).

Чаще всего смещается тело V поясничного позвонка (L_V) по отношению к I крестцовому (S_I) и IV поясничного (L_{IV}) к V поясничному (L_V).

Смещение тела позвонка в сторону называется латеролистезом, кзади — ретролистезом.

Распространённость данной патологии варьирует от 2 до 15%. У детей и подростков спондилолистез I степени встречается в 79% наблюдений, II степени — у 20% и III степени у 1% пациентов.

Спондилолистез относится к мультифакториальным заболеваниям, в этиологии и патогенезе которого играют роль генетические и диспластические компоненты.

Развитие и прогрессирование спондилолистезов обусловлено следующими факторами:

- ✧ сагиттальным позвоночно-тазовым дисбалансом;
- ✧ дисплазией люмбосакрального отдела позвоночника (*spina bifida*, гипоплазия суставных отростков, гипоплазия поперечных отростков, гипоплазия дуг позвонков), высокое стояние L_V позвонка относительно биспинальной линии;
- ✧ трапециевидной деформацией тела смещённого позвонка и куполообразной деформацией верхней поверхности тела нижележащего позвонка;
- ✧ нестабильностью пояснично-крестцового сегмента;

- появлением и прогрессированием дегенеративных изменений межпозвонкового диска на уровне смещения.

Классификация спондилолистеза по Мейердингу основана на степени смещения тела позвонка по отношению к поверхности тела нижележащего позвонка, что устанавливают на основании рентгенограмм позвоночника в боковой проекции:

- I степень — задний край смещённого позвонка соответствует поверхности тела нижележащего позвонка;
- II степень — $^{2}/_{4}$;
- III степень — $^{3}/_{4}$;
- IV степень — на всю поверхность тела нижележащего позвонка;
- спондилоптоз — задний край тела смещённого позвонка находится за пределами поверхности тела нижележащего позвонка.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При спондилолистезе больные жалуются на боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, нередко иррадиирущие в одну из нижних конечностей. Происходит нарушение осанки или сколиотическая деформация поясничного отдела позвоночника, слабость и гипотрофия в нижних конечностях.

При осмотре выявляют укорочение туловища. Создаётся впечатление, что туловище «вдвинуто» в таз. Г.И. Турнер назвал такое туловище «телескопическим». Крестец занимает вертикальное положение и рельефно вырисовывается под кожей. Поясничный лордоз усилен и имеет дугообразную форму вследствие смещения позвоночника кпереди. Из-за укорочения туловища над гребнями подвздошных костей образуются складки и уменьшается расстояние между крыльями подвздошных костей и нижними рёбрами.

Пальпацией определяют западение над остистым отростком сместившегося позвонка — симптом «ступеньки», а надавливание на остистые отростки смещённого и нижележащего позвонка вызывает боль. При выраженном люмбосакральном кифозе и резком смещении центра тяжести туловища кпереди пациенты во время ходьбы вынуждены сгибать ноги в коленных и тазобедренных суставах — «походка канатоходца». Выявляют ограничение подвижности в пояснично-крестцовом отделе позвоночника.

При неврологическом осмотре обнаруживают болевой (радикулярный) синдром или парез, обусловленный компрессией корешков спинного мозга грыжей межпозвонкового диска, патологическими костными разрастаниями в области дефекта межсуставной части дужки либо избыточным натяжением корешков. При спондилолистезе IV степени и птозе возможны нарушения функций тазовых органов.

ДИАГНОСТИКА

Постановка диагноза спондилолистеза у детей основана на совокупности анамнестических, клинических данных, результатов лучевых и физиологических методов исследования.

В анамнезе отмечают хроническую травматизацию пояснично-крестцового отдела позвоночника. Формированию спондилолиза и спондилолистеза способствуют занятия тяжёлой атлетикой, гимнастикой, танцами, балетом, плаванием.

На рентгенограммах пояснично-крестцового отдела позвоночника выявляют признаки дисплазии пояснично-кресцового сегмента, переднее смещение тела позвонка, деформация задней позвонковой линии.

На переднезадних рентгенограммах высота тела сместившегося позвонка несколько уменьшена; он наслаивается в виде дугообразной тени на верхний отдел крестца — симптом «шапки жандарма». Иногда происходит запрокидывание кверху остистого отростка сместившегося позвонка — симптом «воробьиного хвоста» по Турнеру.

Нередко отмечается сколиотическая деформация поясничного отдела позвоночника I–II степени (рис. 113-1).

При спиральной КТ и МРТ также выявляют выраженные дегенеративно-дистрофические изменения. Склерозирование смежных сегментов с краевыми остеофитами. Снижение высоты межпозвонковых дисков, протрузия дисков, деформация позвоночного канала на патологическом уровне, сужение позвонковых отверстий (рис. 113-2).

Электронейрофизиологические методы исследования регистрируют умеренную асимметрию мышц спины со снижением электрогенеза на уровнях L_{III}–S_I сегментов. Отмечается снижение М-ответа по амплитуде до 40% по одной из сторон, что характерно для частичного блока проведения ишемического характера на уровнях проксимальных частей корешков L_{III}–S_I по одной из сторон.

Рис. 113-1. Сколиотическая деформация позвоночника I степени при спондилолистезе L_V позвонка.

ЛЕЧЕНИЕ

Консервативное лечение показано пациентам со спондилолистезами I–II степени при отсутствии неврологического дефицита. Исключают осевые нагрузки на позвоночник. Назначают НПВП (напроксен, диклофенак, ибупрофен), витамины группы В, физиотерапевтическое лечение, ЛФК, направленную на укрепление

а

б

Рис. 113-2. КТ (а) и МРТ (б) при спондилолистезе L_V–S_I позвонка.

длинных мышц спины и передней брюшной стенки. При выполнении любой физической работы рекомендуется ношение полужесткого корсета.

Показания для хирургического лечения спондилолистеза:

- ✧ неврологические нарушения компрессионного генеза на фоне стеноза позвоночного канала или хронической травматизации корешка;
- ✧ люмбалгия вследствие нестабильности позвоночно-двигательного сегмента;
- ✧ спондилоптоз;
- ✧ прогрессирующее смещение позвонка;
- ✧ неэффективность консервативного лечения в течение 6 мес.

Задачи хирургического лечения спондилолистеза делят на две группы.

- Первая группа — ортопедические:
  - ✧ редукция тела L_V позвонка и стабилизация пояснично-крестцового сегмента позвоночника в достигнутом положении;
  - ✧ восстановление сагиттального и фронтального профилей пояснично-крестцового отдела позвоночника.
- Вторая группа — нейрохирургические:
  - ✧ купирование болевого синдрома;
  - ✧ ликвидация вертебро-спинального конфликта;
  - ✧ восстановление анатомии позвоночного канала.

Оперативное вмешательство современного уровня включает:

- ✧ удаление дуги смещённого позвонка;
- ✧ транспедикулярную фиксацию и редукцию тела смещённого позвонка;
- ✧ ревизию позвоночного канала и радикулолиз;
- ✧ дискэктомию и межтеловой корпородез аутокостью на патологическом уровне;
- ✧ задний локальный спондилодез аутокостью.

Юношеский остеохондроз позвоночника

Юношеский остеохондроз позвоночника обозначен в МКБ-10 кодом М42.0. Другие его названия: остеохондропатия апофизов тел позвонков, асептический некроз апофизов тел позвонков, болезнь Шейерманна–Мау, остеохондропатический кифоз, юношеский кифоз. Заболевание встречается чаще у юношей в период роста организма, в возрасте 11–18 лет.

Причины развития дорсального юношеского кифоза до конца не понятны. В настоящее время существует множество теорий этого заболевания. Датский хирург-ортопед Шейерманн, именем которого и названа болезнь, считал, что причина деформации позвоночника — аваскулярный некроз замыкательных пластинок тел нескольких позвонков.

Другие исследователи полагают, что деформация позвоночника обусловлена нарушением процессов оссификации хрящевого матрикса в замыкательных пластинках тел нескольких позвонков. Возможно, в генезе заболевания играют определенную роль и нарушения строения мышечной ткани. Все исследователи признают значимость наследственной предрасположенности к болезни.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В течении заболевания различают три стадии в зависимости от возраста и активности роста позвоночника. Начальная стадия проявляется в период незрелого позвонка, стадия разгара — в период синостозирования апофизов и стадия остаточных явлений — в период оссификации апофизов. Тяжесть поражения зависит от: угла кифоза грудного отдела позвоночника (45° и более), числа поражённых позвонков, степени их деформации и выраженности болевого синдрома. Заболевание нередко сочетается с эндокринными расстройствами.

Больные предъявляют жалобы на деформацию позвоночника, быструю утомляемость, слабость мышц спины. При клиническом обследовании выявляют уси-

ление грудного кифоза, вершина которого смещается каудально, по форме кифоз дугообразный, плавный. В поясничном отделе усиливается лордоз по глубине. Подвижность позвоночника значительно ограничена.

Рентгенологическое обследование проводят в двух стандартных проекциях с центрацией излучения на вершину кифотической деформации.

На рентгенограммах определяются: клиновидная деформация тел вершинных позвонков, фрагментация апофизов, изменения замыкательных пластинок (извилистость, прерывистость, зазубренность). Межпозвонковые диски на уровне кифоза изменены в виде вдавлений округлой формы в области замыкательных костных пластинок выше- и нижележащих позвонков (хрящевые узелки Шморля). Точки окостенения апофизов позвонков разлохмачены, нередко увеличены в размере. Практически всегда присутствуют боковые отклонения оси позвоночника в поясничном отделе, но дуга сколиоза не превышает 10–15°.

ЛЕЧЕНИЕ

Наиболее эффективны длительное и систематическое лечение, лечебная гимнастика, не провоцирующая болевого синдрома, плавание, массаж и разгрузка позвоночника. Кроме того, рекомендуется ношение корсета с пелотом на вершине деформации в области поражённых позвонков в положении переразгибания позвоночного столба.

Другая составляющая консервативного лечения — комплексная медикаментозная и физиофункциональная терапия для нормализации кровообращения и тонуса мышц, устранения болевого синдрома и стимуляции остеорегенерации. При рано начатом лечении удается приостановить развитие болезни, образование деформации. Прогноз при этом заболевании благоприятный.

Привычный атлантоаксиальный подвывих

Наиболее частое повреждение верхнешейного отдела позвоночника — привычный атлантоаксиальный подвывих (МКБ-10 код М43.4), составляющий, по данным различных авторов, от 23 до 52% всех травм позвоночника. Диагноз — ротационный подвывих шейного отдела позвоночника — выставляют преимущественно в детском возрасте, обнаруживая асимметрию атлантоаксиального сочленения. Пусковым механизмом возникновения клинических проявлений ротационного атлантоаксиального подвывиха считают ущемление капсулы боковых атлантоаксиальных суставов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Для привычного атлантоаксиального подвывиха характерны вынужденное положение головы, боль и ограничение движений в шейном отделе позвоночника. Такое состояние возникает при незначительной травме, например: после ночного сна, при повороте головы на окрик, при кувырке через голову.

Существует несколько теорий, объясняющих причины возникновения атлантоаксиального подвывиха, — травматическая, воспалительная и диспластическая.

В диагностике используют рентгенограммы шейного отдела позвоночника, выполненные в прямой проекции — через открытый рот, в боковой проекции — в среднем положении головы и с наклонами головы вперёд и назад. Характерна рентгенологическая триада ротационного подвывиха: асимметрия положения зубовидного отростка по отношению к боковым массам атланта, различная ширина суставных щелей атлантоаксиальных суставов и несовпадение их суставных поверхностей.

Различают четыре группы ротационных атлантоаксиальных подвывихов:

✧ без переднего смещения атланта;

- ✧ с расширением сустава Крювелье (сустав между задней поверхностью передней дуги позвонка C_I и зубовидного отростка позвонка C_{II}) от 3 до 5 мм;
- ✧ с расширением сустава Крювелье более 5 мм;
- ✧ ротационный подвывих с задним смещением.

При типичных клинической и рентгенологической картинах ротационного атлантоаксиального подвывиха может выявляться вовлечённость нижнешейного отдела позвоночника — формирование углового кифоза с вершиной на уровне C_{III}–C_{IV} или C_{IV}–C_V.

ЛЕЧЕНИЕ

Консервативное лечение атлантоаксиального подвывиха назначают индивидуально, в зависимости от клинических проявлений и данных, полученных при обследовании.

При выявлении блокирования в атлантоаксиальном сегменте, что проявляется вынужденным положением головы, болями и ограничением движений в шейном отделе позвоночника, — выполняют ручное вправление по Рюшье–Гютеру или скелетное вытяжение. Скелетное вытяжение проводят с помощью петли Глиссона в течение 7 сут, с последующей фиксацией шейного отдела позвоночника в воротнике Шанца на 2–3 нед. В дальнейшем больного обучают лечебной гимнастике, укрепляющей мышцы шеи.

Если в клинической картине преобладает боль без признаков блокирования в атлантоаксиальном сегменте, больному рекомендуют периодическую разгрузку шейного отдела позвоночника в воротнике Шанца в течение 2–3 нед, занятия ЛФК, физиотерапевтическое лечение — массаж и электрофорез раствора тримекаина на воротниковую область.

Показания к хирургическому лечению выставляют крайне редко. Они оправданы при наличии выраженной неврологической симптоматики (в результате компрессии спинного мозга между задней поверхностью зубовидного отростка и задней поверхностью дуги атланта), а также при расширении сустава Крювелье более чем на 10 мм. Операция сводится к декомпрессии спинного мозга и стабилизации краниовертебральной области с использованием металлических конструкций.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Ветрилэ С.Т., Кулешов А.А., Ветрилэ М.С. Оперативное лечение грудопоясничного и поясничного сколиоза у подростков с использованием вентрального и дорсального инструментария // Актуальные проблемы детской травматологии-ортопедии: Материалы научно-практической конференции детских травматологов-ортопедов России с международным участием, Екатеринбург.— СПб., 2007.— С. 126–128.

Ветрилэ С.Т., Колесов С.В. Краниовертебральная патология. — М.: ОАО «Издательство медицина», 2007. — 320 с.

Витюгов И.А., Кочкин В.В. Ротационный подвывих атланта // Ортопед. травматол. и протез. — 1985. — №11. — С. 5–8.

Глазырин Д.И. Клинико-биомеханические обоснования и оценка эффективности переднего спондилолиза с редукцией позвонка при спондилолистезе: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук.— М., 1981.

Дулаев А.К., Надулич К.А., Ястребков Н.М. Первый опыт коррекции сколиотической деформации поясничного отдела методом деротационного вентрального спондилодеза // VII съезд травматологов-ортопедов России: Тез. докл. — Новосибирск.

Лечебная гимнастика и лечебное плавание для детей со сколиозом: Пособие для врачей. — СПб.: НИИ им. Г.И. Турнера, 2000.

Митбрейт И.М. Спондилолистез. — М., 1987.

Ортопедия: национальное руководство / Под ред. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 832 с.

Овечкина А.В., Дрожжина Л.А. Физическая реабилитация в системе консервативного лечения сколиоза у детей // Травматол. и ортоп. России. — 2002. — №3. — С. 63–65.

Михайловский М.В., Фомичев Н.Г. Хирургия деформаций позвоночника. — Новосибирск: Сиб. унив. из-во, 2002. — 432 с.

Селиванов В.П., Никитин М.Н. Диагностика и лечение вывихов шейных позвонков. — М.: Медицина, 1971. — 324 с.

Травматология и ортопедия: Руководство для врачей / Под ред. Н.В. Корнилова: в 4 томах. — СПб.: Гиппократ, 2006. — 624 с.

Шкляренко А.П. Физиологическое обоснование использования средств физической культуры при сколиотической болезни у детей и подростков: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — Краснодар, 2002. — 32 с.

Al-Etani H, D'Astous J, Letts M, et al. Masked rotatory subluxation of the atlas associated with fracture of the clavicle: a clinical and biomechanical analysis. // Am J Orthop. — 1998 — 27:375 — 380.

Fielding J.W., Hawkins R.J. Atlanto-axial rotatory fixation (fixed rotatory subluxation of the atlanto-axial joint). // J Bone Joint Surg Am. — 1977. — 59:37— 44.

Hopf C., Eysel P., Dubousset J. CDH: preliminary report of new anterior instrumentation // Eur. Spine J. — 1995. — Vol. 4. — P. 194–199.

Kaneda K., Shono Y., Satoh S. et. al. New anterior instrumentation for the mamagement of thoracolumbar and lumbar scoliosis // Spine. — 1996. — Vol. 21. — P. 1250–1262.

Loder P.T. Profiles of the cervical, thoracic and lumbosacral spine in children and adolescents with lumbosacral spondylolisthesis // J. Spine Disord. — 2001. — Vol. 14. — P. 465–471.

Michalski P. Anterior approach — a useful method in scoliosis surgery // Адаптация различных систем организма при сколиотической деформации позвоночника: Методы лечения: Тез. докл. Междунар. симпозиума. — М., 2003. — С. 168–170.

Ono K., Yonenobu K., Fuji T. et al. Atlantoaxial rotary fixation. Radiographic study of its mechanism. // Spine — 1985 — 10:602 — 8.

Sanders A., Baumann R., Broun H. et. al. Selective anterior fusion of thoracolumbar/lumbar curves in adolescents: when can the associated thoracic curve be left unfused? // Spine. — 2003. — Vol. 28. — N 7. — P. 706–713.

Глава 114

Ортопедические последствия гематогенного остеомиелита длинных трубчатых костей у детей

Ортопедические последствия острого гематогенного остеомиелита длинных трубчатых костей — нарушения анатомических соотношений в суставах (децентрация, подвывих, вывих), деформации и укорочение сегментов конечности, нарушение целостности костной ткани (ложный сустав и дефект) и нарушение функции суставов в виде контрактур или анкилозов.

КОД ПО МКБ-10

M21.7 Разная длина конечностей (приобретённая).
M21.8 Другие приобретённые деформации конечностей.
M24.3 Патологическое смещение и подвывих сустава, не классифицированное в других рубриках.

Ортопедические последствия встречают у 22–71,2% детей с острым гематогенным остеомиелитом; к ранней инвалидности они приводят 16,2–53,7% больных (М.В. Гринев, 1977; Г.В. Гайко, 1984, 1988; А.С. Самков, 1997). Тяжесть формирования ортопедической патологии у детей обусловлена не только возрастом, в котором ребёнок перенёс воспалительный процесс, но и трудностями диагностики, которые приводят к ошибкам на догоспитальном этапе. Наиболее часто поражаются бедренная, большеберцовая, плечевая и кости предплечья.

По локализации выделяют поражение эпифизов, метафизов и диафизов. Граница между эпифизом и метафизом трубчатой кости у детей — метаэпифизарная зона роста (физис), реакция которой на воспаление у детей разного возраста имеет свои особенности. Так, **у детей первого года жизни** в связи с незрелостью метаэпифизарных ростковых зон и наличием трансфизарных кровеносных сосудов воспалительный процесс из метафиза распространяется в эпифиз, вызывая часто значительные его разрушения. При этом поражается и сама ростковая зона (рис. 114-1а).

Последствия острого гематогенного остеомиелита метаэпифизарных отделов трубчатых костей отличаются разнообразием: нарушение роста и оссификации эпифизов, частичная или полная их деструкция, уменьшение метафизов в результате тотальной или сегментарной гипофункции или деструкции метаэпифизарных ростковых зон (В.И. Садофьева, 1986). Поражение трубчатых костей метаэпифизарной локализации может вызвать формирование подвывиха или вывиха в суставе, различные деформации и укорочения конечности (рис. 114-2).

У детей **младшего и среднего возраста** метаэпифизарная ростковая зона в связи с отсутствием в ней кровеносных сосудов приобретает барьерную функцию. Зона распространения воспалительного процесса ограничивается метафизом и диафизом (рис. 114-1б), вызывая формирование секвестров и, как следствие, патологических переломов, ложных суставов и дефектов костей (рис. 114-3).

У **подростков** вновь наблюдают общность метаэпифизарного кровообращения с распространением воспалительного процесса в эпифиз. Вместе с тем значительного разрушения метаэпифиза не наступает, процесс ограничивается артритом и формированием контрактуры или анкилоза поражённого сустава в порочном положении (рис. 114-1в).

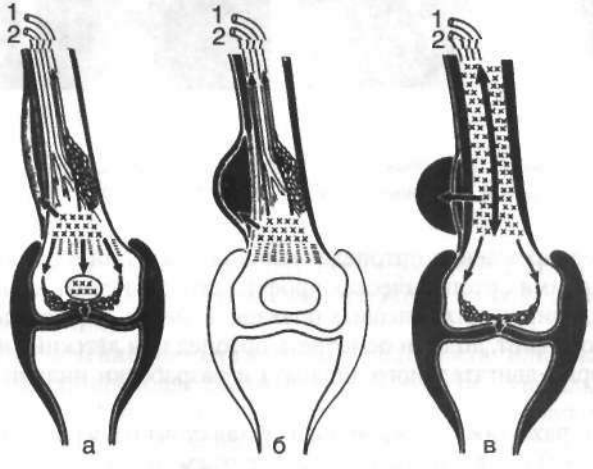


Рис. 114-1. Схема распространения воспалительного процесса в длинных трубчатых костях (А.С. Самков, 1997).

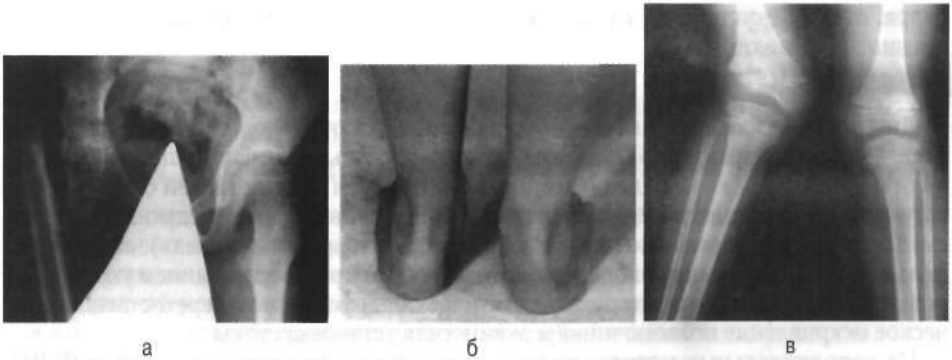


Рис. 114-2. Последствия острого гематогенного остеомиелита метаэпифизарной локализации: а — патологический вывих правого бедра; б — укорочение левой нижней конечности; в — вальгусная деформация правого коленного сустава.

а б

Рис. 114-3. Последствия острого гематогенного остеомиелита метадиафизарной локализации: а — ложный сустав шейки правой бедренной кости; б — дефект левой большеберцовой кости.

С целью предупреждения ортопедических осложнений в остром периоде заболевания необходима ортопедическая профилактика с использованием отводящих шин и иммобилизирующих гипсовых повязок. Ребёнка, перенёсшего острый гематогенный остеомиелит, должен осмотреть ортопед или детский хирург для оценки состояния опорно-двигательного аппарата и разработки индивидуального плана реабилитации.

По частоте поражения тазобедренный сустав стоит на первом месте, а коленный и плечевой — соответственно на втором и третьем местах.

Тазобедренный сустав

Варианты поражения: патологический подвывих и патологический вывих бедра, ложный сустав шейки бедренной кости, контрактура или анкилоз тазобедренного сустава.

ДИАГНОСТИКА

Диагностическая программа — сбор анамнеза, осмотр и дополнительные методы исследования. Характерно указание на перенесённый воспалительный процесс, наличие рубцов на коже бедра и ягодицы, гипотрофия мягких тканей бедра, хромота, укорочение нижней конечности, ограничение отведения в тазобедренном суставе, смещение бедра краниально при нагрузке по оси (симптом «поршня»), асимметрия ягодичных складок у младенцев. С ростом ребёнка и прогрессированием укорочения конечности добавляются вторичные статические деформации: перекос таза, статическое искривление позвоночника и эквинусная установка стопы.

Из дополнительных методов исследования показаны ультрасонография (УЗИ), рентгенография, а у детей до 5 лет — рентгеноконтрастная артропневмография, позволяющая визуализировать головку бедренной кости при нарушении её оссификации (рис. 114-4).

а б

Рис. 114-4. Нарушение оссификации проксимальных эпифизов бедренных костей: а — «отсутствие» головок бедренных костей на рентгенограмме; б — визуализация головок бедренных костей на артрограмме.

ЛЕЧЕНИЕ

При нарушении оссификации показано **консервативное лечение**:

- ✧ для улучшения микроциркуляции и стимуляции оссификации эпифиза — пентоксифиллин (трентал▲) и его аналоги;
- ✧ массаж;
- ✧ физиотерапия:
  - электрофорез с кальцием на область тазобедренного сустава;
  - электрофорез с аминофиллином (эуфиллином▲) на пояснично-крестцовый отдел позвоночника.

Консервативное лечение патологического подвывиха или вывиха бедра у детей раннего возраста проводят с момента их выявления. Используют широкое пеленание в течение 1–2 нед с последующим переводом в положение с разведением нижних конечностей (подушка Фрейка, стремена Павлика, шина Кошля). Рентгенологический контроль через 1–2 мес, свидетельствующий о нормализации анатомических соотношений в поражённом суставе, позволяет перевести ребёнка в положение разведения и внутренней ротации бёдер (шина И.И. Мирзоевой). Одновременно ребёнок получает массаж, ЛФК, общеукрепляющее лечение, физиотерапевтические и водные процедуры. Сроки фиксации шиной определяют индивидуально по характеру и скорости восстановительных процессов в проксимальном конце бедра и вертлужной впадине и составляют от 3 мес до 1 года. Успех консервативного лечения зависит от своевременности диагностики патологического вывиха бедра и начала лечения.

ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

- Нарушение анатомических соотношений в суставе (невправимый патологический вывих, подвывих) у детей старше 1 года.
- Нарушение пространственной ориентации проксимального метаэпифиза бедренной кости (варусная, вальгусная и торсионная деформации).
- Контрактура тазобедренного сустава, не устраняющаяся консервативно.
- Анкилоз тазобедренного сустава в порочном положении.
- Ложный сустав (дефект) бедренной кости.

Условие выполнения операции — после перенесённого воспалительного процесса должен истечь срок не менее 1 года. Выполняют открытое вправление бедра,

а при деструкции гиалинового хряща головки бедренной кости или вертлужной впадины — артропластику тазобедренного сустава деминерализованными костно-хрящевыми аллотрансплантатами (В.Л. Андрианов и др., 1985; С.В. Филатов и др., 1992). Операцию по показаниям дополняют укорачивающей остеотомией в нижней трети бедренной кости (А.П. Поздеев и др., 2006).

При выявлении ложного сустава шейки бедренной кости (рентгенофункциональное исследование и УЗИ) показана пластика шейки мигрирующим костно-мышечным комплексом из большого вертела (передняя порция средней ягодичной мышцы) или гребня подвздошной кости (портняжная мышца).

Корригирующую остеотомию бедренной кости выполняют вторым этапом хирургического лечения после нормализации структуры костной ткани шейки бедренной кости.

После операции проводят раннее восстановительное лечение: ЛФК, механотерапия, массаж, физиотерапия. Дозированную нагрузку на оперированную конечность разрешают через 8 мес, а полную — через 10–12 мес после операции.

Коленный сустав

Варианты поражения: различные деформации, укорочение сегмента конечности, контрактура, анкилоз в порочном положении.

Диагностическая программа: анамнез, осмотр, дополнительные методы исследования (рентгенография, а у детей до 5 лет обязательны рентгеноконтрастная артропневмография, УЗИ).

Хирургическое лечение показано при деформациях конечности свыше 10–15° по отношению к индивидуальной норме. С целью коррекции угловых деформаций применяют различные виды остеотомий, при анкилозе сустава показана артропластика деминерализованными костно-хрящевыми аллотрансплантатами или твёрдой мозговой оболочкой. При сочетании деформации и укорочения сегмента конечности предпочтительно использование методик чрескостного компрессионно-дистакционного остеосинтеза.

Голеностопный сустав

Поражение встречают достаточно редко — не более 3,5% (Г.Л. Доля, Зейн М.А., 1994). Варианты поражения: различные деформации в сочетании с подвывихами в голеностопном суставе, контрактура или анкилоз сустава в порочном положении. Укорочение конечности, как правило, не выражено. Хирургическое лечение направлено на коррекцию деформаций. Компенсацию укорочения проводят ортопедическими стельками или обувью. Удлинение нижней конечности показано при разнице длины ног более 4 см.

Плечевой сустав

Варианты поражения: патологический подвывих и вывих плеча, деформации и укорочение плечевой кости (рис. 114-5а). Диагностическая программа аналогична. Хирургическое лечение показано при вывихе плеча, ограничении движений в плечевом суставе до 45–50°, укорочении плеча свыше 5–6 см. Применяют методики чрескостного дистракционного остеосинтеза. Восстановительное лечение — ЛФК, массаж и физиотерапия.

Локтевой сустав

Варианты поражения: анкилоз в порочном положении, вывих головки лучевой кости, различные деформации. Хирургическое лечение показано при деформациях, превышающих 10–15°, анкилозе сустава, вывихе головки лучевой кости. Применяют корригирующие остеотомии с фиксацией костных фрагментов спи-

а б

Рис. 114-5. Последствия острого гематогенного остеомиелита верхней конечности: а — укорочение левого плеча; б — локтевая косорукость IV ст.

цами, артропластику локтевого сустава твердой мозговой оболочкой, методики чрескостного дистракционного остеосинтеза. После артропластики показано раннее восстановительное лечение: механотерапия, массаж, физиотерапевтические процедуры.

Лучезапястный сустав

Варианты поражения: укорочение локтевой или лучевой кости с формированием локтевой или лучевой косорукости, укорочение предплечья (рис. 114-5б). Хирургическое лечение показано даже при начальных признаках косорукости с целью профилактики прогрессирования деформации и дислокации головки лучевой кости. Применяют методики чрескостного дистракционного остеосинтеза.

Ложные суставы и дефекты длинных трубчатых костей после острого гематогенного остеомиелита отличаются потерей значительной костной массы, угнетением костеобразования в концах костных фрагментов и нарушением кровообращения в костной и мягких тканях поражённого сегмента конечности.

Диагностическая программа: опрос, осмотр, рентгенография, реовазография, сцинтиграфия.

Основные задачи лечения больных — восстановление целостности костной ткани, стимуляция репаративного костеобразования и улучшение кровообращения в поражённой конечности. Лечение на первом этапе представляет собой восстановление целостности кости, на втором — восстановление длины конечности. С целью восстановления целостности кости применяют различные варианты костной пластики.

Диспансерное наблюдение за детьми с последствиями острого гематогенного остеомиелита — ежегодный осмотр и обследование до 18 лет, а в периоды активного роста при поражении нижних конечностей — 2 раза в год. Показано ежегодное санаторно-курортное лечение, дважды в год — комплекс восстановительного лечения: массаж, ЛФК, физиотерапевтические процедуры.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Андрианов В.Л., Тихоненков Е.С., Савельев В.И. и др. Применение деминерализованных костных аллотрансплантатов в детской ортопедии / Метод. реком. — Л.: 1985. — 22 с.

Садофьева В.И. Рентгено-функциональная диагностика заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей. — Л.: Медицина, 1986. — 240 с.

Самков А.С. Деформации костей и суставов после гематогенного остеомиелита у детей // Травматология и ортопедия / Руководство для врачей. В 3 т. / Под ред. Ю.Г. Шапошникова. — М.: Медицина, 1997. — 3 т.

Глава 115

Доброкачественные опухоли скелета у детей

КОД ПО МКБ 10

D16 Доброкачественные новообразования костей и суставных хрящей.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Истинные доброкачественные опухоли костей — редкие поражения скелета в детском возрасте, составляющие менее 1% всех опухолей.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Начальные клинические проявления — болевой синдром различной степени выраженности и хромота — малоспецифичны. Учитывая низкую онкологическую настороженность специалистов поликлинического звена, их часто расценивают как «боли роста» или результат травмы опорно-двигательного аппарата. Следствие этого — поздняя диагностика опухоли и нередко назначение пациентам противопоказанных тепловых процедур и физиотерапевтического лечения.

ДИАГНОСТИКА

Выявление доброкачественных опухолей скелета основывают на данных клинического обследования и лучевых методов диагностики: рентгенографии, а при показаниях — КТ и сцинтиграфии.

Среди доброкачественных костных опухолей в детском возрасте чаще всего наблюдают доброкачественные костеобразующие и хрящеобразующие новообразования. Согласно Международной гистологической классификации, принятой ВОЗ в 1993 г., к доброкачественным костеобразующим опухолям относят остеому, остеоид-остеому и остеобластому, к доброкачественным хрящеобразующим опухолям — энхондрому, периостальную (юкстакортикальную) хондрому, солитарные и множественные костно-хрящевые экзостозы (остеохондромы), хондробластому и хондромиксоидную фиброму. При этом отечественные авторы рассматривают солитарные и множественные костно-хрящевые экзостозы как диспластический процесс, пограничный с опухолевым. Представленную отдельно гигантоклеточную опухоль (остеокластому) в первые два десятилетия жизни выявляют исключительно редко.

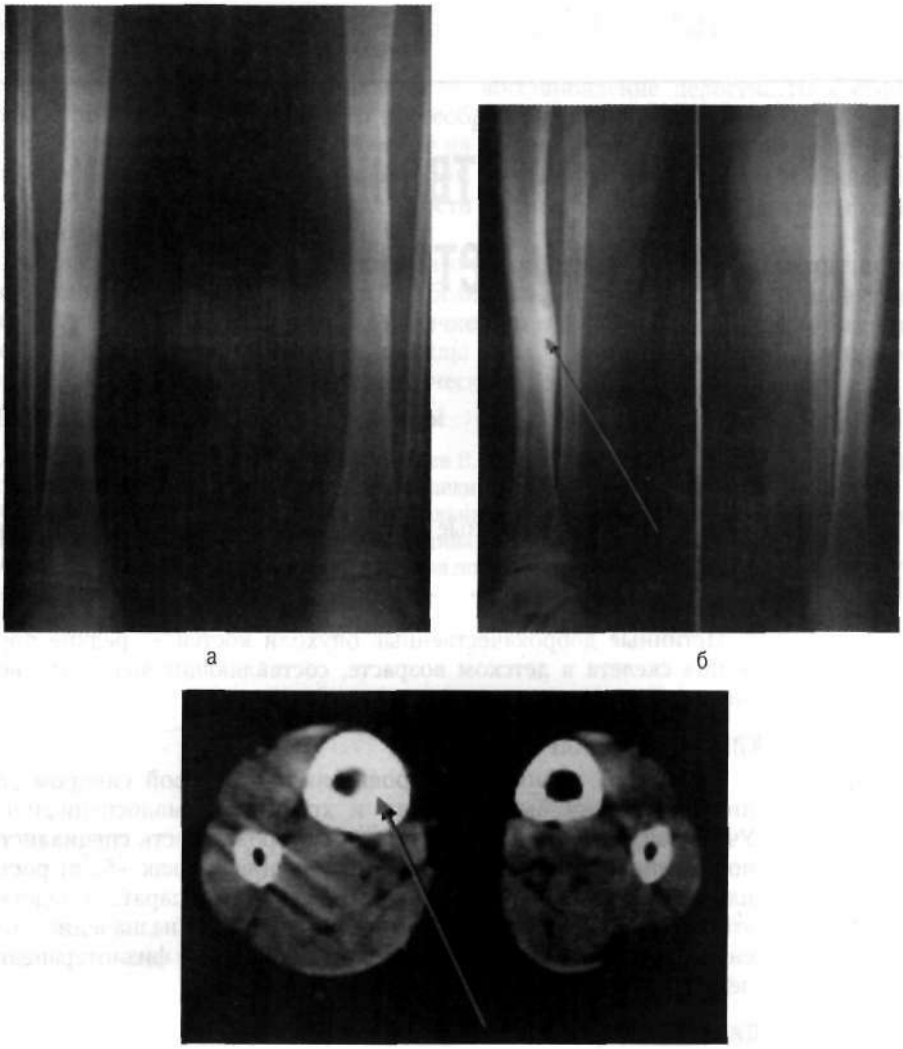


Рис. 115-1. Рентгенограммы голеней (а, б) и компьютерная томограмма (в) больного с остеомой правой большеберцовой кости (указана стрелкой).

Доброкачественные костеобразующие опухоли

ОСТЕОМА

Остеома — высокодифференцированная доброкачественная опухоль, состоящая из структур преимущественно пластинчатого строения.

По различным данным, частота остеом среди новообразований скелета составляет 1,9–8,0%. Опухоль наиболее часто выявляют в возрасте 10–25 лет.

Клинически течение опухоли у большинства пациентов бессимптомное; они иногда жалуются на небольшие боли. Различают остеому компактную и губчатую. Наиболее часто поражаются диафизы и метадиафизы длинных трубчатых костей, кости черепа. На рентгенограммах и компьютерных томограммах обнаруживают

экстраоссально расположенные наслоения склерозированной костной ткани холмовидной формы, плавно переходящие в кортикальный слой кости, реже — диффузное поражение его с распространением в направлении костномозговой полости (рис. 115-1). При сцинтиграфии локальных очагов гиперемии не выявляют; гиперфиксация остеотропного радиофармпрепарата в среднем составляет 150%. Дифференциальную диагностику проводят с остеохондромой, остеоид-остеомой, младенческим гиперостозом.

Лечение хирургическое — краевая резекция опухоли.

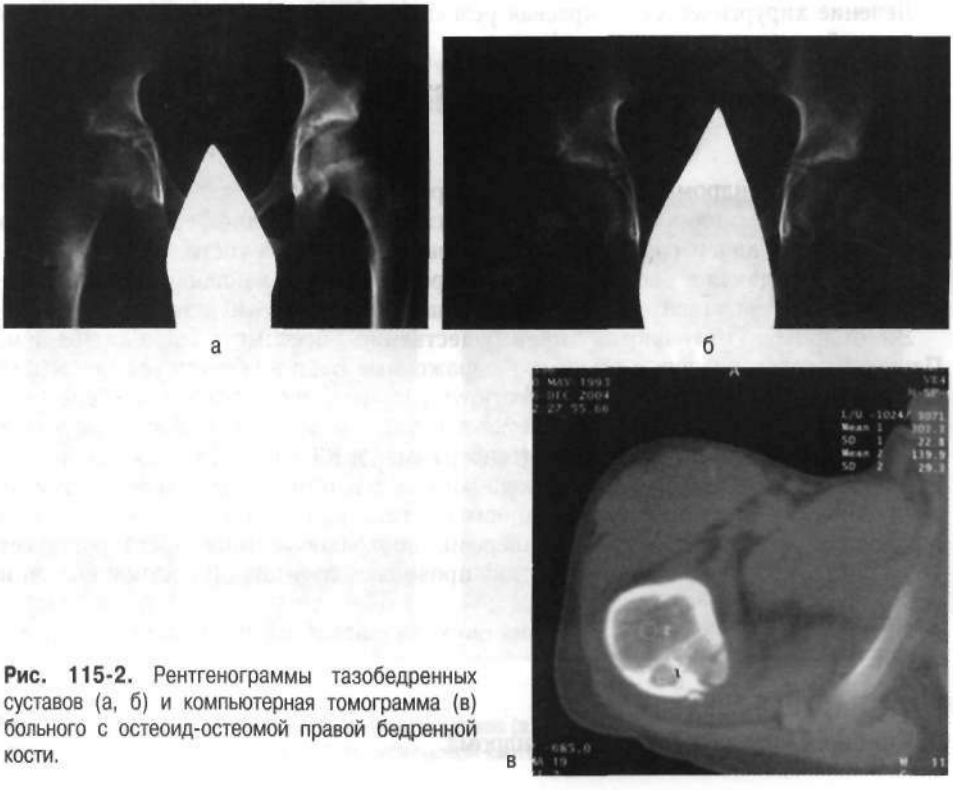
ОСТЕОИД-ОСТЕОМА

Остеоид-остеома — доброкачественная опухоль диаметром до 1,5 см с характерной клинико-рентгенологической картиной, состоящая из остеоидных и слабообызвествлённых примитивных костных балок, расположенных в васкуляризованной остеогенной ткани.

Опухоль составляет 2–3% всех первичных новообразований скелета и 12% доброкачественных костных новообразований. Наиболее часто её выявляют в возрасте 10–30 лет.

Пациенты с остеоид-остеомами жалуются на боли в поражённом сегменте конечности, которые усиливаются в ночное время. Отмечают положительный эффект от НПВП. Интенсивность болей со временем нарастает, присоединяются хромота (при локализации опухоли в костях таза и нижних конечностей), гипотрофия мягких тканей поражённой конечности. При внутрисуставной локализации выявляют признаки реактивного синовита и ограничение функции сустава.

Опухоль чаще обнаруживают в коротких и длинных трубчатых костях, костях таза, предплюсны и позвонках. На рентгенограммах и КТ (рис. 115-2) определяют асимметрично расположенный локально утолщённый участок склерозированной



а б в

Рис. 115-2. Рентгенограммы тазобедренных суставов (а, б) и компьютерная томограмма (в) больного с остеоид-остеомой правой бедренной кости.

кости с очагом просветления диаметром до 1,5 см. При сцинтиграфии отмечают регионарную гиперваскуляризацию (в среднем 155%) и гиперфиксацию радиофармпрепарата (в среднем 270%). Дифференциальную диагностику проводят с метафизарным фиброзным дефектом, первичнохронической формой остеомиелита, очагами некроза костной ткани при дистрофических процессах.

Лечение хирургическое — краевая резекция патологического очага.

ОСТЕОБЛАСТОМА

Синонимы — гигантская остеоид-остеома, остеогенная фиброма.

Остеобластома — доброкачественная костеобразующая опухоль, гистологически идентичная остеоид-остеоме, но отличающаяся от неё большими размерами, клинической картиной и данными лучевых методов исследования.

Среди всех первичных костных опухолей остеобластому регистрируют менее чем у 1% пациентов; в группе доброкачественных костных опухолей она составляет около 3%. Более чем у половины больных опухоль выявляют в первые два десятилетия жизни.

Клинически для остеобластом характерен болевой синдром. Его интенсивность менее выражена, чем при остеоид-остеоме. Однако со временем боли усиливаются, появляются гипотрофия мягких тканей поражённой конечности, хромота, ограничение функции близлежащего сустава. Чаще всего опухоль локализуется в метафизах длинных трубчатых костей, позвонках, крестце. Основные отличия остеобластомы от остеоид-остеомы при рентгенографии и КТ (рис. 115-3, см. цв. вклейку) — размеры остеобластомы превышают 1,5 см при отсутствии зоны выраженного остеосклероза по периферии участка «просветления», а при сцинтиграфии — более выраженные локальная гиперемия (в среднем 170%) и гиперфиксация радиофармпрепарата (в среднем 500%). Дифференциальную диагностику следует проводить с лангерганссклеточным гистиоцитозом и энхондромой.

Лечение хирургическое — краевая резекция патологического очага с костной пластикой пострезекционного дефекта.

Доброкачественные хрящеобразующие опухоли

ЭНХОНДРОМА

Синонимы: хондрома, центральная хондрома.

Энхондрома — доброкачественная опухоль из хорошо дифференцированного гиалинового хряща, расположенная в центральных отделах кости.

Опухоль составляет около 10% всех доброкачественных новообразований скелета. Около 60% пациентов составляют лица в возрасте 15–40 лет.

Энхондромы отличаются преимущественно бессимптомным течением. Пациенты редко ощущают умеренно выраженные боли в области расположения опухоли. У части больных её диагностируют на фоне патологического перелома. Наиболее часто опухоль располагается в метадиафизах и диафизах коротких и длинных трубчатых костей. На рентгенограммах и КТ (рис. 115-4, см. цв. вклейку) выявляют центрально расположенный в соответствующем отделе кости очаг деструкции с сохранением непрерывности кортикального слоя. При сцинтиграфии локальная гиперемия отсутствует, гиперфиксация радиофармпрепарата составляет 165%. Дифференциальную диагностику проводят с солитарной костной кистой и остеобластомой.

Лечение хирургическое — резекция опухоли в пределах неизменённой костной ткани.

ПЕРИОСТАЛЬНАЯ ХОНДРОМА

Синоним: юкстакортикальная хондрома.

Периостальная хондрома — доброкачественная опухоль, состоящая из зрелых хрящевых структур и расположенная в кортикальном слое кости под периостом.

Опухоль составляет всего лишь 0,66% новообразований скелета и встречается у пациентов различных возрастных групп.

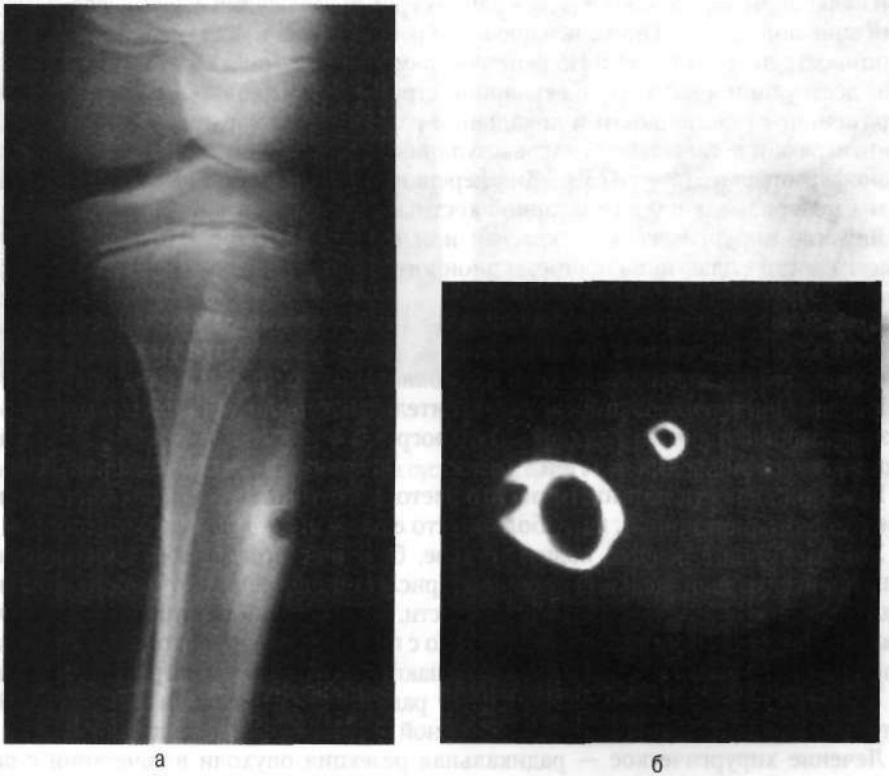
Клинические проявления опухоли соответствуют таковым при энхондромах. Отличие новообразования больших размеров — визуально и пальпаторно определяемая припухлость на участке поражённого сегмента конечности. Типичная локализация — диафизы и метадиафизы длинных трубчатых костей. Рентгенологически и на КТ (рис. 115-5) определяют эксцентрично расположенный (чаще всего субпериостально в толще кортикального слоя) очаг деструкции с окружающей его зоной остеосклероза. Реакция надкостницы не характерна. Данные сцинтиграфии аналогичны таковым при энхондромах. Дифференциальную диагностику проводят с метафизарным фиброзным дефектом и первично-хронической формой остеомиелита.

Лечение хирургическое — краевая резекция. При больших размерах опухоли резекцию дополняют костной пластикой дефекта.

ХОНДРОБЛАСТОМА

Синонимы: опухоль Кодмана, эпифизарная хондробластома.

Хондробластома — доброкачественная хрящеобразующая опухоль, поражающая эпифизы трубчатых костей. Состоит из близкорасположенных клеточных элементов преимущественно округлой или полигональной формы, расцениваемых как хондробласты.



а б

Рис. 115-5. Рентгенограмма левого коленного сустава (а) и компьютерная томограмма (б) больного с периостальной хондромой левой большеберцовой кости.

Хондробластома составляет 1,0–2,0% всех новообразований скелета. Наиболее часто её выявляют в возрасте 10–20 лет.

Характерные жалобы — боли в области сустава, интенсивность которых со временем нарастает. При длительном течении опухоли отмечают выраженную хромоту, гипотрофию мягких тканей конечности, контрактуру сустава. Типичная локализация — эпифизы и эпиметафизы длинных трубчатых костей. На рентгенограммах и КТ (рис. 115-6, см. цв. вклейку) выявляют эксцентрично расположенный в эпифизе трубчатой кости очаг деструкции с чёткими границами и тенденцией к распространению на область метафиза. Наличие зон обызвествления придаёт внутренней структуре очага крапчатый вид. При сцинтиграфии регистрируют как локальную гиперваскуляризацию (в среднем 170%), так и гиперфиксацию радиофармпрепарата (в среднем 230%). Дифференциальную диагностику проводят с гигантоклеточной опухолью.

Лечение хирургическое — радикальная резекция опухоли в сочетании с различными видами костной ауто- и аллопластики.

ХОНДРОМИКСОИДНАЯ ФИБРОМА

Синоним: фибромиксоидная хондрома.

Хондромиксоидная фиброма — редкая доброкачественная опухоль скелета дольчатого строения из структур хондроидного, миксоидного и фиброзного типа.

Среди костных опухолей её выявляют менее чем у 1% пациентов в возрасте от 10 до 30 лет (более половины пациентов). Клинические проявления — постоянные боли в поражённом сегменте конечности. Со временем интенсивность болей нарастает, присоединяются хромота, гипотрофия мягких тканей конечности. Нередко при пальпации определяют участок равномерного утолщения кости, соответствующий зоне поражения. Опухоль чаще всего расположена в метадиафизе коротких и длинных трубчатых костей. На рентгенограммах и КТ (рис. 115-7) обнаруживают очаг деструкции ячеисто-трабекулярной структуры с веретенообразным вздутием поражённого участка кости и локальным разрушением кортикального слоя. При сцинтиграфии — локальная гиперваскуляризация в среднем 185%, гиперфиксация радиофармпрепарата — 475%. Дифференциальную диагностику следует проводить с аневризмальной и солитарной костными кистами.

Лечение хирургическое — краевая или сегментарная резекция поражённого участка кости с пластикой пострезекционного дефекта и по показаниям накостным металлоостеосинтезом.

ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ

Синонимы: остеокластома, остеобластокластома.

Гигантоклеточная опухоль — исключительно редко встречающееся в детском возрасте новообразование скелета с прогрессирующим ростом и деструкцией метаэпифизов трубчатых костей.

По литературным данным, гигантоклеточная опухоль составляет 8,6% всех новообразований скелета, и наиболее часто её выявляют в возрасте 20–30 лет.

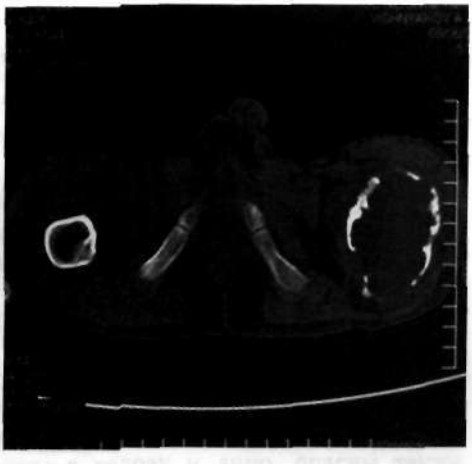
Характерные жалобы — боли в суставе, быстро присоединяющаяся хромота и контрактура. На рентгенограммах и КТ (рис. 115-8) определяют очаг деструкции, захватывающий метаэпифиз трубчатой кости, с признаками разрушения кортикального слоя и суставной поверхности, нередко с пролабированием патологических масс в полость сустава. При сцинтиграфии отмечают как локальную гиперваскуляризацию (в среднем 130%), так и гиперфиксацию радиофармпрепарата (в среднем 325%). Опухоль дифференцируют от аневризмальной костной кисты и хондробластомы.

Лечение хирургическое — радикальная резекция опухоли в сочетании с различными вариантами костной ауто- и аллопластики и использованием аппаратов внешней фиксации.

а

б

в



г

Рис. 115-7. Рентгенограммы тазобедренных суставов (а, б) и КТ (в, г) больного с хондромиксоидной фибромой левой бедренной кости.

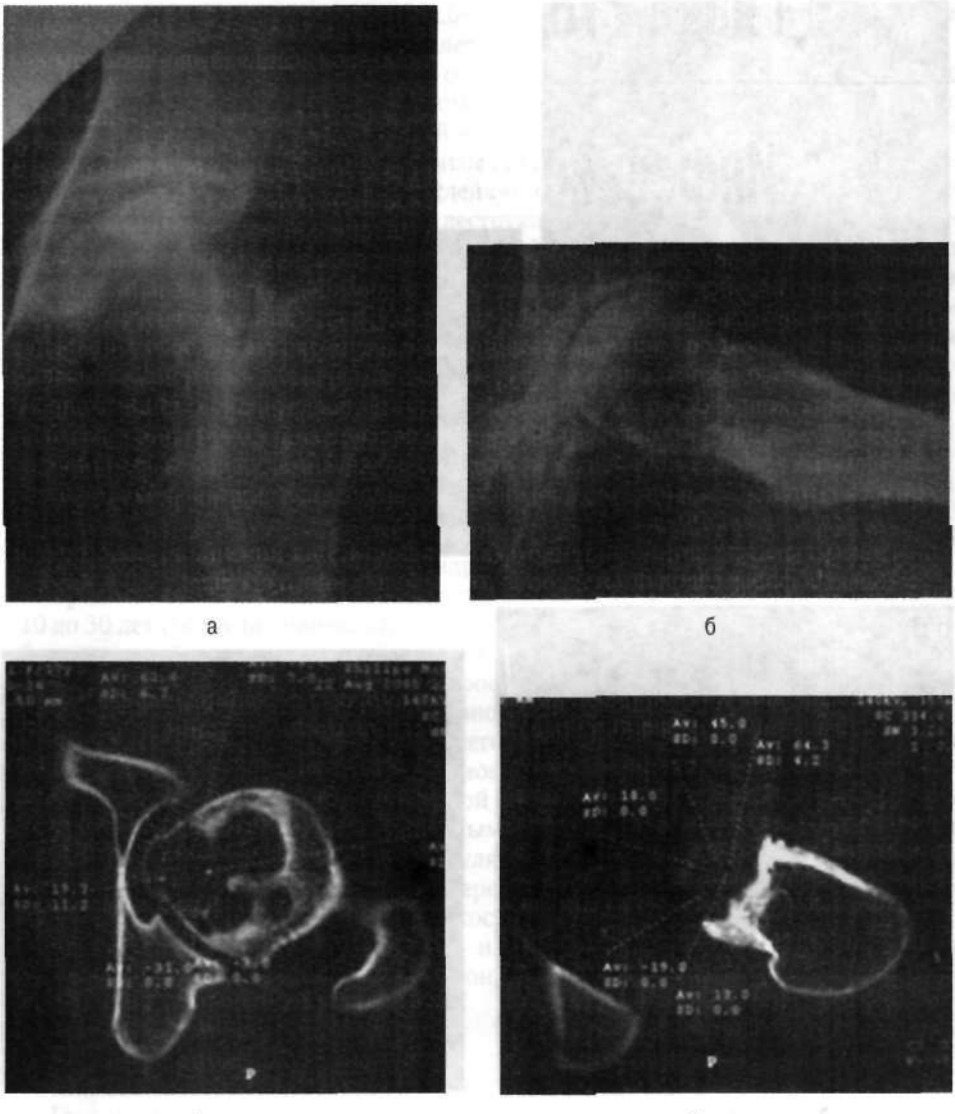


Рис. 115-8. Рентгенограммы левого тазобедренного сустава (а, б) и КТ (в, г) больной с гигантоклеточной опухолью проксимального метаэпифиза левой бедренной кости.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Нейштадт Э.Л., Маркочев А.Б. Опухоли и опухолеподобные заболевания костей — СПб.: ФОЛИАНТ, 2007. — 344 с.

Некачалов В.В. Патология костей и суставов — СПб.: Сотис, 2000. — 288 с.

Campanacci M. Bone and soft tissue tumors: clinical features, imaging, pathology and treatment — New York: Springer, 1999. — 1319 p.

Fechner R.E. Mills S.E. Atlas of tumor pathology: tumors of the bones and joints — Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1993. — 300 p.

Fletcher C.D., Unni K.K., Mertens F. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone — Lyon: IARC Press, 2002. — 429 p.

Глава 116

Инфекционные болезни

Бешенство

Бешенство (*rabies*), или водобоязнь (*hydrophobia*), — острое вирусное заболевание, передающееся через укусы инфицированного животного, с поражением нервной системы и развитием тяжёлого энцефалита с летальным исходом.

КОД ПО МКБ-10

А82.0 Лесное бешенство.
А82.1 Городское бешенство.
А82.9 Бешенство.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Основным резервуаром и *источником инфекции* среди диких животных служат волки, лисицы, шакалы, летучие мыши, а среди домашних животных — собаки и кошки, редко — лошади, крупный рогатый скот, свиньи, крысы и др. Передача инфекции от человека человеку хотя и возможна, но бывает крайне редко. Это типичная зоонозная инфекция. Человек заражается бешенством главным образом от собак.

Передача инфекции происходит при укусе или ослюнении повреждённой кожи. Инфицированные животные могут быть заразными за 10 сут до появления первых признаков болезни. Наибольшую опасность представляют укусы в голову и лицо, опасны также глубокие, рваные раны. Плотная одежда и обувь в значительной степени предохраняют от заражения. Практически всю заболеваемость бешенством регистрируют летом и осенью, когда контакт человека с дикими животными и бродячими собаками наибольший. Восприимчивость к бешенству точно не установлена. Известно, что далеко не каждый укус животного, больного бешенством, ведёт к развитию заболевания. До применения антирабических прививок заболевало менее трети укушенных «бешеными» животными. Наибольшее число заболеваний приходилось на детей 7–12 лет.

ПРОФИЛАКТИКА

Выявление и уничтожение животных, больных бешенством, а также предупреждение заболевания человека после инфицирования. Ветеринарно-санитарный надзор включает обязательную регистрацию собак с их поголовной иммунизацией против бешен-

ства, изоляцию бродячих собак и кошек, сокращение числа хищников вокруг жилья человека, своевременную лабораторную диагностику, карантин в очаге, санитарно-ветеринарную пропаганду.

При укусах домашними животными (собака, кошка) важно установить, не спровоцированы ли эти укусы. Кроме того, устанавливают наблюдение за животным и уточняют анамнез в отношении бешенства. Если животные здоровы, пострадавшие не нуждаются в профилактических мероприятиях против бешенства. Если домашнее животное после нападения на человека исчезло, а также во всех случаях нападения диких животных (лисица, волк, енот и др.) необходимо приступить к антирабическим мероприятиям. Это местное лечение, введение антирабической вакцины и антирабического иммуноглобулина.

Местное лечение предполагает незамедлительное промывание раны большим количеством мыльной воды с последующей обработкой йодной настойкой. Хирургическое иссечение краев раны и её ушивание строго противопоказаны.

После обработки раны проводят **активно-пассивную иммунизацию**.

- Пассивная иммунизация.
  - ✧ Антирабический иммуноглобулин из плазмы человека, вакцинированного антирабической вакциной (в России зарегистрирован препарат имогам РАЖ*).
  - ✧ Иммуноглобулин антирабический из гипериммунной лошадиной сыворотки (иммуноглобулин антирабический).
- Активная иммунизация.
  - ✧ Вакцина антирабическая культуральная инактивированная сухая для иммунизации человека* (рабивак-Внуково-32*, КАВ) — ослабленный вирус бешенства, выращенный в культуре клеток почек сирийского хомячка, инактивированный ультрафиолетовыми лучами.
  - ✧ Вакцина антирабическая культуральная очищенная инактивированная концентрированная сухая* (КОКАВ) — её более высокая активность позволяет сократить курс иммунизации с 24 до 6 инъекций.

    Вакцину рабивак* вводят подкожно по 3 мл (1 доза) в переднюю поверхность брюшной стенки, а концентрированную вакцину вводят только внутримышечно по 1 мл (1 доза). Кроме отечественных вакцин, разрешена к применению вакцина рабипур*.

Одновременно с первой дозой вакцины рекомендовано ввести антирабический иммуноглобулин, который обеспечит иммунитет от момента начала лечения до активной выработки антител на вакцину. При отсутствии человеческого антирабического иммуноглобулина в качестве носителя пассивных антител следует вводить антирабический иммуноглобулин с обязательным контролем повышенной чувствительности организма пострадавшего к чужеродному белку.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Клинически различают типичные и атипичные формы. К атипичным относят все случаи без возбуждения и гидрофобии. Среди атипичных различают бульбарные, мозжечковые, менингоэнцефалитические и др.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — вирус из семейства рабдовирусов, содержит РНК. Различают «дикий», или «уличный», и фиксированный вирус бешенства, полученный Л. Пастером при адаптации «дикого» штамма к организму кролика.

ПАТОГЕНЕЗ

После укуса человека больным животным вирус размножается в мышечной ткани в месте укуса, а затем, достигнув окончаний чувствительных периферических нервов, распространяется центростремительно, достигая двигательных

нейронов. Время продвижения вируса и поражения мозга зависят от места укуса. При тяжёлых укусах головы и лица вирус может достигать ЦНС за 15–20 сут, а при незначительных повреждениях кожных покровов туловища и конечностей и, следовательно, малой дозе возбудителя процесс продвижения вируса к ЦНС может задержаться на несколько месяцев или даже до 1–1,5 лет. Достигая ЦНС, вирус фиксируется в тканях головного и спинного мозга, преимущественно в нейронах продолговатого мозга, аммоновом роге, основании мозга. В спинном мозге более всего поражаются задние рога. Из ЦНС вирус центробежно по нервным стволам достигает слюнных желёз, где размножается и выделяется со слюной.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период при бешенстве в среднем 30–90 дней. При массивном инфицировании через обширные раны головы и лица он может укорачиваться до 12 сут. В редких случаях инкубационный период может длиться 1 год и более.

Происходит строго последовательная смена трёх периодов заболевания: продромального, возбуждения, параличей.

Продромальный период начинается с появления на месте укуса ноющих или тянущих болей, а также болей по ходу нервов. В области рубца возможны ощущения жжения, зуда, иногда появляются краснота и отёчность. Больной испытывает общее недомогание, головную боль, тошноту. Отмечают рвоту, повышение температуры тела до 37,5–38 °С и симптомы прогрессирующего нарушения психического статуса: повышенную рефлекторную возбудимость, необъяснимое чувство тревоги, страха, тоски. Часто больной подавлен, заторможен, замкнут, отказывается от еды, плохо спит, жалуется на мрачные мысли, устрашающие сновидения. Продромальный период длится 2–3 дня, иногда удлиняется до 7 сут. В конце этого периода могут быть приступы беспокойства с кратковременными затруднениями дыхания, чувством стеснения в груди, сопровождающиеся тахикардией и учащением дыхания.

Период возбуждения знаменуется появлением гидрофобии: при попытке пить, а затем и при виде воды или напоминании о ней у больного появляется судорожный спазм глотки и гортани, во время которого он с криком отбрасывает кружку с водой, выбрасывает вперёд дрожащие руки, запрокидывает назад голову и туловище. Шея при этом вытягивается, мучительная гримаса искажает лицо, которое становится синюшным вследствие спазма дыхательной мускулатуры. Глаза выпячиваются, выражают испуг, молят о помощи, зрачки расширены, вдох затруднён. На высоте приступа возможна остановка сердца и дыхания. Приступ длится несколько секунд, после чего состояние больного как бы улучшается. В дальнейшем приступы судорог мышц гортани и глотки могут возникать даже от движения воздуха (аэрофобия), яркого света (фотофобия) или громкого слова (акустикофобия). Приступы сопровождаются психомоторным возбуждением, во время которого больной ведёт себя как «бешеный». Сознание в момент приступа помрачено, но в межприступном периоде проясняется. В периоде возбуждения вследствие повышенного тонуса симпатической нервной системы у больных резко повышается саливация (сиалорея) с невозможностью проглотить слюну вследствие спазма мышц глотки. Больной брызжет слюной. У некоторых больных могут появляться признаки менингизма и даже опистотонус, нередко бывают судороги. При этом спинномозговая жидкость может не меняться, но у некоторых больных возможно повышение концентрации белка и увеличение числа клеток за счёт лимфоцитов.

Без адекватного лечения нарастают признаки обезвоживания, черты лица заостряются, масса тела снижается. Температура тела повышается до высоких значений. Возможны судороги. Продолжительность стадии возбуждения — около 2–3 сут, редко — 4–5 сут. Во время одного из приступов обычно наступает летальный исход. Изредка больной доживает до третьей стадии болезни.

В **периоде параличей** больной успокаивается. Прекращаются приступы гидрофобии, больной может пить и глотать пищу, сознание ясное. Однако, несмотря на кажущееся благополучие, нарастают вялость, апатия, депрессия, вскоре появляются параличи конечностей, расстройство тазовых органов, параличи черепных нервов. Температура тела повышается до 42–43 °С, АД падает, и к концу первых суток наступает смерть от паралича сердечно-сосудистого и дыхательного центров.

В периферической крови отмечают нейтрофильный лейкоцитоз, повышение гемоглобина, эритроцитов, гематокрита.

ДИАГНОСТИКА

Для лабораторного подтверждения диагноза используют метод флуоресцирующих антител, с помощью которого можно быстро обнаружить вирусный антиген в отпечатках роговицы (прижизненный тест) или отпечатках мозга и слюнных желёз умерших, погибших людей и павших животных. Сохраняет значение и гистологический метод, позволяющий обнаружить тельца Бабеша–Негри при обычной световой микроскопии в отпечатках мозговой ткани, взятых в области аммонова рога, после специального окрашивания.

В практической работе используют и биологический тест — выделение вируса бешенства из мозга и слюнных желёз белых мышей после их интрацеребрального заражения материалом от больных.

Для серологической диагностики используют РН, РСК, РПГА, радиоиммунный метод.

Дифференциальная диагностика

Бешенство дифференцируют в первую очередь со столбняком и другими заболеваниями, сопровождающимися энцефалитом (герпетическая, арбовирусная, энтеровирусная и другие нейротропные инфекции).

- Для *столбняка* характерен тонический спазм мускулатуры, на фоне которого под влиянием различных раздражителей возникают приступы тонических судорог, тризм и опистотонус.
- При *вирусных энцефалитах* не бывает возбуждения, приступов гидро-аэроакустикофобий с двигательным беспокойством.

Диагностика бешенства существенно упрощается, если у больных обнаруживают признаки изолированного поражения ствола мозга при сохранённом сознании и отсутствии симптомов объёмного процесса.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение не разработано. Введение больших доз специфического антирабического иммуноглобулина и лейкоцитарного интерферона малоэффективно. Проводят симптоматическое лечение для облегчения страданий больного. С этой целью больного помещают в отдельную палату или бокс, создают охранительный режим, ограничивающий влияние внешней среды (уменьшение шума, яркого света, потоков воздуха). Для снижения возбудимости центральной нервной системы назначают снотворные, противосудорожные, болеутоляющие средства. Нормализуют водный баланс. В паралитической стадии назначают средства, стимулирующие деятельность сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Рекомендуют использовать гипербарическую оксигенацию, церебральную гипотермию, управляемое аппаратное дыхание с полной кураризацией больного. Однако все методы лечения оказываются практически неэффективными. В лучшем случае удаётся продлить жизнь больного на несколько месяцев. Неблагоприятный исход предрешён тяжестью поражения стволовой части мозга с разрушением жизненно важных центров.

Бруцеллёз

Бруцеллёз — острое или хроническое инфекционно-аллергическое заболевание с длительной лихорадкой, поражением опорно-двигательной, нервной, сердечно-сосудистой и других систем организма.

КОД ПО МКБ-10

A23.0 Бруцеллёз, вызванный *Brucella melitensis.*
A23.1 Бруцеллёз, вызванный *Brucella abortus.*
A23.2 Бруцеллёз, вызванный *Brucella suis.*
A23.3 Бруцеллёз, вызванный *Brucella canis.*
A23.8 Другие формы бруцеллёза.
A23.9 Бруцеллёз неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Бруцеллёз — типичная зоонозная инфекция. В естественных условиях бруцеллёзом болеют коровы, свиньи, овцы, козы и др. Заражение человека может происходить во время окота и отёла больных бруцеллёзом животных, а также при употреблении инфицированных мяса, молока, сыра и других продуктов питания. Особенно часто причиной инфицирования становится молоко, употребляемое в сыром виде, а также овечья брынза. Представляют опасность шерсть, кожа, щетина и другие продукты животноводства, загрязнённые выделениями больных животных. Возможен контактный и аэрозольный путь заражения. У детей чаще бывает алиментарное заражение при употреблении сырого молока, молочных и других продуктов. Контактный путь передачи наблюдают относительно редко, преимущественно в очагах овечьего бруцеллёза. Заражение детей в этих случаях происходит в основном через кожные покровы и слизистые оболочки. Аэрозольный путь возможен при стрижке животных, вычесывании пуха, а также при уборке помещений и территорий, где содержат животных и обрабатывают сырьё. Передачи инфекции от больного человека здоровому не происходит. Не доказана и передача инфекции с молоком матери.

Бруцеллёзом болеют дети всех возрастов. Наиболее высокую заболеваемость отмечают у детей младшего школьного возраста. Дети первого года жизни болеют редко из-за меньшего контакта с больными животными и особенностей питания. Восприимчивость к бруцеллёзу точно не установлена.

ПАТОГЕНЕЗ

Возбудители бруцеллёза, проникнув в организм человека через слизистые оболочки и кожу, довольно быстро попадают в регионарные лимфатические узлы, где размножаются и образуют депо. Эту стадию патологического процесса можно назвать стадией регионарной инфекции. Из регионарных лимфатических узлов бруцеллы проникают в кровь и разносятся по всему организму — фаза бактериемии, или генерализации инфекции. Возбудитель оседает в печени, селезёнке, костном мозге, лимфатических узлах (стадия органного поражения, или метастатических очагов).

ПРОФИЛАКТИКА

В борьбе с бруцеллёзом решающее значение имеет ликвидация источника инфекции среди домашних животных: выявление больных, профилактическая вакцинация крупного и мелкого рогатого скота, оздоровление животноводческих хозяйств. Необходима профилактика пищевых заражений. Продукты питания из неблагополучных по бруцеллёзу хозяйств перед употреблением необходимо подвергать тщательной термической обработке: молоко, сливки пастеризуют при

температуре 70 °С в течение 30 мин, мясо проваривают в течение 3 ч, сыр и брынзу выдерживают не менее 2 мес.

Для специфической профилактики применяют живую авирулентную бруцеллёзную вакцину. Вакцинацию проводят по эпидемиологическим показаниям детям с 7-летнего возраста. В эпидемических очагах вакцинация показана лицам, обслуживающим сельскохозяйственных животных, и работникам предприятий, обрабатывающих продукты от животных, а также детям старшего возраста, которые помогают взрослым в уходе за животными или при обработке продуктов животноводства.

Поскольку поствакцинальный иммунитет нестойкий, по эпидемиологическим показаниям проводят ревакцинацию. От вакцинации отстраняют лиц с общими противопоказаниями, а также детей, у которых выявлен хронический или латентный бруцеллёз.

В системе профилактических противобруцеллёзных мероприятий имеют значение охрана водоисточников от загрязнения, использование спецодежды при уходе за животными, применение дезинфицирующих средств, санитарно-просветительная работа.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают острый и хронический бруцеллёз. По выраженности клинической симптоматики выделяют лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую формы. Наряду с клинически выраженными формами возможны стёртые и бессимптомные формы. У детей, особенно раннего возраста, преобладает острая форма болезни. Хронический бруцеллёз чаще бывает у взрослых и у детей школьного возраста.

ЭТИОЛОГИЯ

Известны шесть видов возбудителей бруцеллёза: *Br. melitensis* поражает преимущественно мелкий рогатый скот, *Br. abortus bovis* — преимущественно крупный рогатый скот, *Br. abortus suis* — свиней, *Br. ovis* — баранов, *Br. canis* — собак, *Br. neotomae* — крыс. Каждый из этих видов подразделяется на биотипы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период от 7 до 40 сут, у вакцинированных может удлиняться до 2 мес. Заболевание у детей чаще начинается остро с подъёма температуры тела. Больные предъявляют жалобы на головную боль, слабость, повышенную утомляемость, боли в суставах и мышцах, понижение аппетита, нарушение сна, возможны ознобы, чередующиеся с потами. В случаях с постепенным началом болезнь проявляется недомоганием, слабостью, повышенной утомляемостью, лёгкой головной болью и понижением аппетита. Через 5–7 сут появляется ведущий признак бруцеллёза — лихорадка. Она может быть постоянной, ремиттирующей, волнообразной или субфебрильной. У детей чаще бывает длительная субфебрильная температура.

Для бруцеллёза характерны повышенная потливость, увеличение лимфатических узлов (шейные, паховые), печени и селезёнки.

Типичны артралгии (чаще поражаются крупные суставы нижних конечностей) и воспалительные изменения соединительной ткани по типу целлюлитов и фиброзитов (болезненные инфильтраты или тяжи в подкожной клетчатке, в мышцах, вокруг суставов, во внутренних органах).

Реже появляются различные высыпания: розеолёзные, скарлатиноподобные, геморрагические, уртикарные и др. Кожные покровы обычно бледные. В крови отмечают гипохромную анемию, ретикулоцитоз, повышенную СОЭ, выраженную тенденцию к тромбоцитопении, лейкопению, эозинопению, а также лимфоцитоз и моноцитопению.

Для подтверждения диагноза необходимо выделение возбудителя от больного. С этой целью производят посев крови, мочи, мокроты, гноя, суставной жидкости, пунктатов костного мозга, лимфатических узлов на элективные среды; ещё проще обнаружить бруцеллёзный антиген в ПЦР. Определённое значение сохраняют серологические исследования: реакцию агглютинации Райта с убитой культурой бруцелл (по типу реакции Видаля), РСК, РПГА и др. Диагностическим считают титр агглютининов в исследуемой сыворотке 1:200 и выше.

Для ускоренной диагностики используют реакцию агглютинации Хеддлсона. Реакцию ставят на предметном стекле с различными разведениями исследуемой сыворотки. В качестве антигена используют убитую бруцеллёзную культуру, подкрашенную метиленовым синим. Результаты определяют в течение первых 8 мин. В качестве экспресс-диагностики применяют и метод иммунофлуоресценции, позволяющий быстро выявить бруцеллы в исследуемом материале.

ЛЕЧЕНИЕ

В остром периоде применяют антибиотики, обычно левомицетин▲, тетрациклин, эритромицин, рифампицин и другие препараты, в возрастной дозе в течение 7–10 сут. Курс лечения нередко повторяют через 2 нед, реже проводят и третий курс. Антибиотики оказывают выраженное антимикробное действие, но не предотвращают обострений, рецидивов и формирования хронического процесса. Лечение антибиотиками дополняют вакцинотерапией. Убитую бруцеллёзную вакцину вводят внутримышечно, начиная с дозы 100 000–500 000 микробных тел (в индивидуальной дозе для каждого больного) с интервалом 2–5 сут. Курс вакцинотерапии состоит из 8–10 инъекций. Длительность интервалов между инъекциями и последующие дозы определяются выраженностью поствакцинальной реакции. Вакцину можно также вводить подкожно и внутривенно.

При тяжёлом остром бруцеллёзе, а также при хроническом бруцеллёзе применяют глюкокортикоиды, чаще преднизолон, из расчёта 1–1,5 мг/кг в сутки; продолжительность курса 3–4 нед.

При хронической форме курсы гормональной терапии можно повторить 2–3 раза с перерывом 3–4 нед.

С целью повышения эффективности лечения больных с хроническим бруцеллёзом, снижения частоты и продолжительности обострения заболевания, более быстрого купирования воспаления и эндогенной интоксикации в комплексную терапию целесообразно включать индуктор интерферона — циклоферон▲ по базовой схеме, а также изотонический раствор 1,5% раствора реамберина▲, являющегося антигипоксантом/антиоксидантом.

Широко используют и симптоматическое лечение (амидопирин®, анальгин▲, делагил▲, реопирин®, ибупрофен и др.), физиотерапию (озокерит, УВЧ, светолечение, массаж, гимнастику, грязелечение и др.). При хроническом бруцеллёзе показано санаторно-курортное лечение (радоновые или сернокислые ванны).

Ветряная оспа

Ветряная оспа — острая вирусная инфекция, вызывает умеренную лихорадку и появление на коже, слизистых оболочках мелких пузырьков с прозрачным содержимым.

КОД ПО МКБ-10

B01.0 Ветряная оспа с менингитом.
B01.1 Ветряная оспа с энцефалитом (энцефалит после ветряной оспы, энцефаломиелит при ветряной оспе).
B01.2 Ветряная оспа с пневмонией.
B01.8 Ветряная оспа с другими осложнениями.
B01.9 Ветряная оспа без осложнений.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Ветряная оспа — типичная инфекция детского возраста. Практически все население Земли переболевает ею в возрасте до 10–14 лет. Единственный источник — больной человек. Больной заразен за сутки до появления первых высыпаний и в течение 3–4 сут после появления последних пузырьков, особенно в момент начала высыпаний. Источником заражения могут быть и больные опоясывающим герпесом. Возбудитель присутствует в содержимом пузырьков, но не обнаруживается в корочках.

Инфекция передается воздушно-капельным, реже контактным путём, при этом возможно заражение на большом расстоянии. Вирус легко распространяется с током воздуха по вентиляционной системе, лестничным клеткам с этажа на этаж. Доказана трансплацентарная передача вируса от матери плоду.

Дети первых 2–3 мес жизни болеют ветряной оспой редко. Однако при отсутствии иммунитета у матери могут заболеть и новорождённые. После перенесённой инфекции остаётся прочный иммунитет. Повторные заболевания встречаются редко, не чаще чем в 3% случаев.

ПРОФИЛАКТИКА

Больного ветряной оспой и герпесом зостер изолируют дома до 5 сут с момента последних высыпаний. Госпитализации подлежат только дети с тяжёлыми или осложнёнными формами болезни, их обязательно помещают в мельцеровский бокс. При менингоэнцефалите госпитализация обязательна. Детей ясельного возраста (до 3 лет), бывших в контакте с больными ветряной оспой и герпесом зостер и не болевших ранее, изолируют с 11-го до 21-го дня с момента контакта. Заключительную дезинфекцию в очаге инфекции после изоляции не проводят из-за нестойкости вируса. Достаточно проветрить помещение после изоляции больного и сделать влажную уборку.

Для пассивной иммунизации можно использовать обычный донорский иммуноглобулин в дозе 0,2–0,5 мл/кг. Однако эффективность такой профилактики сомнительна, поскольку с этой целью принимают препараты с неизвестным содержанием специфических антител против вируса варицелла-зостер. Более эффективным оказался специфический варицелла-зостер иммуноглобулин℞, предлагаемый некоторыми зарубежными фирмами. В препарате содержится от 10 до 18% глобулина и тимеросал 1:10 000 в качестве консерванта. В одной ампуле (1,25 мл) содержится 125 ЕД, что составляет минимальную дозу на каждые 10 кг массы тела. Максимальная рекомендуемая доза — 625 ЕД (т.е. 5 ампул). Препарат максимально эффективен, если его вводят в течение 48 ч, но не позже 96 ч после контакта. При достаточно длительном (более 1 ч) контакте введение иммуноглобулина показано:

- ✧ восприимчивым детям с иммунодефицитом;
- ✧ здоровым восприимчивым подросткам 15 лет и старше, а также серонегативным взрослым;
- ✧ новорождённым от матерей, заболевших ветряной оспой за 5 сут до родов или в течение 2 сут после родов;
- ✧ недоношенным детям (28 нед гестации) от матерей, не имеющих сведений о перенесённой ветряной оспе;
- ✧ недоношенным детям (28 нед гестации с массой тела менее 1000 г) независимо от анамнеза матери.

Поскольку продолжительность иммунитета при введении специфического иммуноглобулина кратковременна, в случае повторного контакта рекомендуется не более чем через 3 нед ввести повторно 1 дозу препарата.

Активная иммунизация. Существует несколько вариантов живой ослабленной вакцины против ветряной оспы. В России проходит регистрацию варилрикс♠.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают типичную и атипичную ветряную оспу.

К типичной относят случаи с характерными пузырьковыми высыпаниями, наполненными прозрачным содержимым.

Типичную ветряную оспу по тяжести подразделяют на лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель болезни — вирус герпеса третьего типа, содержащий ДНК; по свойствам близок к вирусу простого герпеса и неотличим от возбудителя опоясывающего герпеса, вследствие чего обозначен как вирус ветряной оспы — зостер.

ПАТОГЕНЕЗ

Входные ворота инфекции — слизистая оболочка верхних дыхательных путей. Здесь начинается первичное размножение вируса. По лимфатическим путям он попадает в кровь. Током крови вирус заносится в эпителиальные клетки кожи и слизистых оболочек и фиксируется там. Образуются пузырьки, наполненные серозным содержимым, в котором находится вирус в высокой концентрации. Кроме того, вирус ветряной оспы обладает тропизмом к нервной ткани, способен поражать межпозвонковые ганглии, кору головного мозга, подкорковую область и особенно кору мозжечка. В очень редких случаях возможно поражение висцеральных органов, *прежде всего печени, лёгких,* ЖКТ.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет 11–21, в среднем — 14 дней. Заболевание начинается с повышения температуры тела до 37,5–38,5 °С и появления ветряночной сыпи. Первичный элемент сыпи — мелкое пятно-папула, которое быстро, через несколько часов, превращается в везикулу диаметром 0,2–0,5 см. Ветряночные везикулы имеют округлую или овальную форму, расположены поверхностно, на неинфильтрированном основании, окружены венчиком гиперемии, их стенка напряжена, содержимое прозрачно. Отдельные везикулёзные элементы имеют пупковидное вдавление в центре. Пузырьки обычно однокамерные и при проколе опадают. В конце 1-х, *реже на 2-е сутки от начала высыпания пузырьки подсыхают* и превращаются в коричневую корочку, отпадающую на 1–3 нед заболевания. После отделения корочек ещё долго (до 2–3 мес) можно видеть постепенно «выцветающие» пигментные пятна, но рубцы не образуются. Высыпания располагаются на лице, волосистой части головы, на туловище и конечностях. На ладонях и подошвах сыпи обычно не бывает.

Нередко везикулёзные высыпания появляются и на слизистых оболочках полости рта, конъюнктиве, реже — на слизистых оболочках гортани, половых органов. Элементы сыпи на слизистых оболочках нежные, быстро вскрываются и превращаются в поверхностные эрозии, при этом может появляться незначительная болезненность. Заживление эрозий наступает на 3–5-е сутки появления высыпаний.

При ветряной оспе высыпания появляются не одновременно, а как бы толчкообразно, с промежутками в 1–2 сут. Вследствие этого на коже можно видеть элементы на разных стадиях развития — макуло-папулы, пузырьки, корочки. Это так называемый «ложный полиморфизм» сыпи, характерный для ветряной оспы. Каждое новое высыпание сопровождается новым подъёмом температуры тела, поэтому температурная кривая при ветряной оспе имеет неправильный вид. Периферическая кровь при ветряной оспе практически не изменена. Иногда наблюдают небольшую лейкопению и относительный лимфоцитоз.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливают на основании типичной везикулёзной сыпи по всему телу, в том числе и на волосистой части головы. Высыпание претерпевает своеобразную эволюцию и отличается полиморфизмом.

Из лабораторных методов используют ПЦР для обнаружения вирусной ДНК в везикулярной жидкости и крови. Для серологической диагностики применяют реакцию связывания комплемента и ИФА. Заслуживает внимания иммунофлуоресцентный метод, с помощью которого можно обнаружить ветряночный антиген в мазках-отпечатках из содержимого везикул.

ОСЛОЖНЕНИЯ

При ветряной оспе осложнения бывают специфическими, обусловленными непосредственным действием вируса, и могут возникать в результате присоединения бактериальной инфекции.

Среди специфических осложнений ведущее значение имеют ветряночный энцефалит и менингоэнцефалит, реже возникают миелиты, нефриты, миокардиты и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Необходимо строго следить за гигиеническим содержанием ребёнка, чистотой постельного белья, одежды, рук. Везикулы смазывают 1% раствором бриллиантового зелёного или 1–2% раствором калия перманганата. Рекомендованы общие ванны со слабым раствором калия перманганата, полоскание рта дезинфицирующими растворами после еды. Целесообразно обрабатывать везикулы линиментом 5% циклоферона▲. При появлении гнойных осложнений назначают антибиотики. Глюкокортикоидные препараты при ветряной оспе противопоказаны, но при возникновении ветряночного энцефалита или менингоэнцефалита они оказывают положительное действие. При тяжёлых формах назначают противовирусный препарат из группы ацикловира из расчёта 15 мг/кг в сутки внутрь или внутривенно, а также инъекционный раствор циклоферона▲ из расчёта 10 мг/кг. Такая терапия обрывает течение ветряной оспы. Лечение противовирусными препаратами достаточно эффективно и при развитии осложнений ветряной оспы (энцефалит, пневмония и др.). Есть сообщения и о противовирусном действии анаферона детского▲, включение которого в стандартную терапию ветряной оспы позволило существенно снизить сроки течения основных клинических симптомов и уменьшить количество бактериальных осложнений.

ВИРУСНЫЕ ГЕПАТИТЫ

В настоящее время установлено семь этиологически самостоятельных гепатитов, которые обозначают буквами латинского алфавита: A, B, C, D, E, F, G. Этим не исчерпывается все разнообразие вирусных поражений печени у человека. Доказана антигенная неоднородность вирусов, вызывающих гепатиты C и E, и можно прогнозировать в недалёком будущем выявление новых, этиологически самостоятельных форм болезни.

Гепатит A

Гепатит A — острое, циклически протекающее заболевание, вызываемое РНК-содержащим вирусом; характеризуется кратковременными симптомами интоксикации, быстро проходящими нарушениями печёночных функций с доброкачественным течением.

КОД ПО МКБ-10

B15 *Острый гепатит A.*
B15.0 Гепатит A с печёночной комой.
B15.9 Гепатит A без печёночной комы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Гепатит А — распространённое инфекционное заболевание в детском возрасте. Заболеваемость бывает спорадической или в виде эпидемических вспышек.

Гепатит А — типичная антропонозная инфекция. Источником инфекции может быть только человек с явными или стёртыми формами болезни, а также вирусоноситель — здоровый или реконвалесцент.

Вирус появляется в испражнениях задолго до первых клинических симптомов, но его наибольшая концентрация бывает в преджелтушном периоде. В первые дни желтушного периода вирус удаётся обнаружить в крови и испражнениях не более чем у 10–15% больных, а спустя 4–5 сут от появления желтухи — лишь в единичных случаях.

Гепатит А — типичная кишечная инфекция. Вирус передаётся преимущественно контактно-бытовым путём, посредством загрязнённых фекалиями рук, а также с пищевыми продуктами и питьевой водой. Передача вируса от матери плоду трансплацентарно маловероятна.

Восприимчивость к вирусу чрезвычайно высока. Антитела к вирусу гепатита А обнаруживаются у 70–80% и даже у 100% взрослых.

Заболеваемость гепатитом А имеет сезонные подъёмы и периодичность. Наибольшую заболеваемость регистрируют в осенне-зимний период (сентябрь–январь), наименьшую — летом (июль–август). Эпидемические вспышки заболеваний обычно отмечают в детских учреждениях.

После перенесённого гепатита А формируется стойкий пожизненный иммунитет.

ПРОФИЛАКТИКА

В очаге гепатита А для выявления атипичных форм рекомендуется проводить лабораторное исследование: определять в сыворотке крови (кровь берут из пальца) активность аланиновой трансаминазы (АЛТ) и анти-HAV IgM. Исследования необходимо повторять через 10–15 дней до окончания вспышки. С их помощью удаётся выявить практически всех инфицированных и быстро локализовать очаг инфекции.

Для пресечения путей передачи инфекции решающее значение имеет строгий контроль общественного питания, качества питьевой воды, соблюдения общественной и личной гигиены.

При выявлении больного гепатитом А в очаге инфекции проводят текущую и заключительную дезинфекцию.

Решающее значение имеет вакцинопрофилактика.

В России зарегистрированы и разрешены к применению следующие вакцины:

- ✧ вакцина против гепатита А очищенная концентрированная адсорбированная инактивированная жидкая ГЕП-А-ин-ВАК*, Россия;
- ✧ вакцина против гепатита А с полиоксидонием ГЕП-А-ин-ВАК-пол*, Россия;
- ✧ хаврикс* 1440 фирмы «ГлаксоСмитКляйн», Англия;
- ✧ хаврикс* 720 фирмы «ГлаксоСмитКляйн», Англия;
- ✧ аваксим* фирмы «Авентис Пастер», Франция;
- ✧ вакта* 25 ЕД (50 ЕД) фирмы «Мерк Шарп и Доум», США;
- ✧ твинрикс* — вакцина против гепатитов А и В фирмы «ГлаксоСмитКляйн», Англия.

Вакцинацию против гепатита А рекомендуют начинать с 12-месячного возраста. Вакцину вводят внутримышечно двукратно по схеме: 0 и 6 мес или 0 и 12 мес. Вакцину против гепатита А можно вводить одновременно с вакциной против гепатита В при совпадении сроков. Защитный уровень иммунитета формируется у 95% вакцинированных.

Реакции на введение вакцины против гепатита А относительно редки. У некоторых детей возможны болевые ощущения, гиперемия и отёк в месте введения, редко

возникают общие реакции: повышение температуры тела, озноб, аллергическая сыпь. У гиперсенсибилизированных детей теоретически возможны анафилактические реакции, которые легко устранить общепринятыми десенсибилизирующими препаратами.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Гепатит А классифицируют по типу, тяжести и течению.

К типичным относят все случаи с появлением желтушного прокрашивания кожных покровов и видимых слизистых оболочек. По тяжести различают лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую формы. Атипичный случай (безжелтушный, стёртый, субклинический гепатит) по тяжести не делят, поскольку его всегда расценивают как лёгкий гепатит.

Тяжесть клинической формы болезни оценивают в начальном периоде, но не раньше максимума клинических симптомов вирусного гепатита; при этом учитывают и проявления начального (дожелтушного) периода.

При оценке тяжести принимают во внимание выраженность общей интоксикации, желтухи, а также результаты биохимических исследований.

ЭТИОЛОГИЯ

Вирус гепатита А (HAV) — сферическая РНК-содержащая частица диаметром 27–30 нм. По физико-химическим свойствам относится к энтеровирусам с порядковым номером 72, локализуется в цитоплазме гепатоцитов.

ПАТОГЕНЕЗ

При гепатите А допускают прямое цитопатическое действие вируса на паренхиму печени. С учётом этого положения патогенез заболевания можно представить в следующем виде. Вирус со слюной, пищевыми массами или водой проникает в желудок, а затем в тонкую кишку, где, по-видимому, всасывается в портальный кровоток и через родственный рецептор проникает в гепатоциты, где взаимодействует с биологическими макромолекулами, принимающими участие в процессах детоксикации. Следствием такого взаимодействия становится высвобождение свободных радикалов, выступающих инициаторами процессов перекисного окисления липидов клеточных мембран. Усиление процессов пероксидации приводит к изменению структурной организации липидных компонентов мембран за счёт образования гидроперекисных групп, что обусловливает появление «дыр» в гидрофобном барьере биологических мембран и, следовательно, повышает их проницаемость. Возникает центральное звено патогенеза гепатита А — *синдром цитолиза*. Происходит движение биологически активных веществ по градиенту концентрации. В сыворотке крови повышается активность печёночно-клеточных ферментов с цитоплазматической, митохондриальной, лизосомальной и другой локализацией, что косвенно указывает на снижение их содержания во внутриклеточных структурах, а следовательно, на пониженный биоэнергетический режим химических превращений. Нарушаются все виды обмена (белковый, жировой, углеводный, пигментный и др.), вследствие чего возникает дефицит богатых энергией соединений и биоэнергетический потенциал гепатоцитов падает. Нарушается способность синтезировать альбумин, факторы свёртывания крови, различные витамины, ухудшается использование глюкозы, аминокислот для синтеза белка, сложных белковых комплексов, биологически активных соединений; замедляются процессы переаминирования и дезаминирования аминокислот, возникают затруднения в экскреции конъюгированного билирубина, эстерификации холестерина и глюкуронизации многих других соединений, что свидетельствует о резком нарушении детоксицирующей функции печени.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При типичном течении болезни отчётливо выражена цикличность с последовательной сменой пяти периодов: инкубационного, начального, или продромального (преджелтушного), разгара (желтушного), постжелтушного и периода реконвалесценции.

Инкубационный период длится от 10 до 45 дней, обычно 15–30 дней. В этом периоде клинических проявлений болезни не бывает, но в крови уже можно обнаружить вирусный антиген и высокую активность печёночно-клеточных ферментов (АЛТ, аспарагиновая трансаминаза [АСТ] и др.).

Начальный (продромальный) период. Заболевание у большинства детей начинается остро, с подъёма температуры тела до 38–39 °С и появления симптомов интоксикации: недомогания, слабости, головной боли, снижения аппетита, тошноты и рвоты. Возникают боли в правом подреберье, в эпигастрии или без определённой локализации.

Дети становятся капризными, раздражительными, теряют интерес к играм, учёбе, у них нарушается сон. Часто возникают скоропреходящие диспепсические расстройства: метеоризм, запор, реже — понос.

Через 1–2, реже через 3 дня от начала болезни температура тела нормализуется и симптомы интоксикации несколько ослабевают, но сохраняются общая слабость, анорексия, тошнота.

Наиболее важный объективный симптом в этом периоде болезни — увеличение печени, её чувствительность и болезненность при пальпации.

В единичных случаях пальпируется селезёнка. К концу преджелтушного периода наблюдают частичное обесцвечивание кала (цвет глины).

У некоторых детей клинические проявления начального периода бывают слабо выраженными или вообще отсутствуют, заболевание начинается сразу с изменения окраски мочи и кала. Такое начало гепатита обычно бывает при лёгких и легчайших формах болезни.

Продолжительность продромального (преджелтушного) периода при гепатите А — 3–8 дней, в среднем 6±2 дня, редко он удлиняется до 9–12 дней или укорачивается до 1–2 дней.

Период разгара (желтушный период). Переход в третий период обычно совершается при наступившем отчётливом улучшении общего состояния и уменьшении жалоб. С появлением желтухи общее состояние у половины больных можно расценивать как удовлетворительное, у другой половины — как среднетяжёлое еще в течение 2–3 дней желтушного периода. В начале появляется желтушность склер, а затем — кожи лица, туловища, твёрдого и мягкого нёба, позднее — конечностей. Желтуха нарастает быстро, в течение 1–2 дней, часто больной желтеет как бы «за одну ночь».

По интенсивности желтуха при гепатите А бывает лёгкой, умеренно выраженной или интенсивной и держится в течение 7–14-й дней, обычно 9–13 дней, дольше всего сохраняется в складках кожи, ушных раковинах и особенно на склерах в виде краевой иктеричности склер.

На высоте желтухи размеры печени максимально увеличены. Край печени уплотняется, закруглен, болезнен при пальпации. Нередко пальпируется край селезёнки.

Изменения со стороны других органов при гепатите А бывают слабо выраженными. Можно лишь отметить умеренную брадикардию, некоторое снижение АД, ослабление тонов сердца, нечистоту первого тона или лёгкий систолический шум у верхушки, небольшой акцент второго тона на лёгочной артерии, бывают кратковременные экстрасистолии.

После достижения максимального уровня (обычно на 7–10-й день от начала заболевания) желтуха начинает ослабевать.

Это сопровождается полным исчезновением симптомов интоксикации, улучшением аппетита, значительным увеличением диуреза (полиурия), в моче исчезают желчные пигменты и появляются уробилиновые тела, кал окрашивается. При циклическом течении болезни период спада клинических проявлений происходит в течение 7–10 дней.

Постжелтушный период характеризуется относительно медленным уменьшением размеров печени. Дети чувствуют себя вполне здоровыми, но у них, кроме увеличения размеров печени, а в редких случаях и селезёнки, остаются патологически изменёнными функциональные печёночные пробы.

Восстановительный период, или период реконвалесценции у большинства детей сопровождается нормализацией размеров печени, восстановлением её функций и вполне удовлетворительным состоянием. В некоторых случаях дети жалуются на быстрое утомление при физической нагрузке, боли в животе; иногда остаются небольшое увеличение печени, явления диспротеинемии, эпизодическое или постоянное незначительное повышение активности печёночно-клеточных ферментов. Эти симптомы наблюдают изолированно или в различных сочетаниях. Период реконвалесценции занимает около 2–3 мес.

ДИАГНОСТИКА

Клинические признаки можно считать опорными, эпидемиологические — наводящими, результаты лабораторных методов имеют решающее значение на всех этапах болезни. Лабораторные показатели подразделяют на специфические и неспецифические.

- Специфические основаны на выявлении в крови РНК вируса гепатита А (HAV) в ПЦР и антител специфических анти-HAV IgM в ИФА. Определение антител класса IgG имеет диагностическое значение лишь при нарастании титра в динамике заболевания. Кроме того, исследование на анти-HAV IgG может иметь значение для оценки иммуноструктуры населения, т.е. для широких эпидемиологических обобщений.
- Неспецифические методы имеют решающее значение для установления факта поражения печени, оценки тяжести, течения и прогноза. Среди многочисленных лабораторных биохимических тестов наибольшее значение имеет определение активности печёночно-клеточных ферментов (АЛТ, АСТ и др.), показателей пигментного обмена и белоксинтезирующей функции печени.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение лучше проводить в домашних условиях. Ограничения в двигательном режиме должны зависеть от выраженности симптомов интоксикации, самочувствия больного и тяжести заболевания. При стёртых, безжелтушных и в большинстве случаев при лёгких формах режим может быть полупостельным с первых дней желтушного периода. При среднетяжёлых и особенно при тяжёлых формах назначают постельный режим в течение всего периода интоксикации — обычно в течение первых 3–5 дней желтушного периода.

Для снятия интоксикации показано внутривенное введение 1,5% раствора реамберина*, изотонического раствора смешанной соли янтарной кислоты и основных электролитов. По мере исчезновения интоксикации детей переводят на полупостельный режим. Критериями для расширения режима служат улучшение самочувствия и аппетита, уменьшение желтухи.

Детей освобождают от занятий физкультурой в течение 3–6 мес, а спортом — 6–12 мес. Увеличение физической нагрузки должно быть индивидуализированным и полностью соответствовать течению патологического процесса, функциональному восстановлению печени с учётом остаточных явлений, возраста и преморбидного фона ребёнка.

Диета должна быть полноценной, высококалорийной и по возможности физиологичной. Соотношение белков, жиров и углеводов должно составлять 1:1:4–5.

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

После завершения острого периода все дети подлежат обязательному диспансерному наблюдению. Диспансеризацию лучше проводить в специальном кабинете, организованном при стационаре. При невозможности организации такого кабинета диспансеризацию должен проводить участковый педиатр в детской поликлинике.

Первый осмотр и обследование ребёнка проводят на 45–60 сут от начала заболевания, повторный — через 3 мес. При отсутствии остаточных явлений реконвалесцентов снимают с учёта. Если есть клинические или биохимические признаки незавершённости процесса, диспансерное наблюдение осуществляют до полного выздоровления.

Диспансеризацию реконвалесцентов, проживающих в сельской местности, осуществляют при инфекционных отделениях центральных районных детских больниц и в детских поликлиниках.

Гепатит В

Гепатит В — острое или хроническое заболевание печени, вызываемое ДНК-содержащим вирусом гепатита В (HBV). Передача инфекции происходит парентеральным путём. Гепатит В имеет различные клинико-морфологические варианты: от «здорового» носительства до злокачественных форм, хронического гепатита, цирроза печени и гепатоцеллюлярной карциномы.

КОД ПО МКБ-10

B16.0 Острый гепатит В с дельта-агентом (коинфекция) и печёночной комой.
B16.1 Острый гепатит В с дельта-агентом (коинфекция) без печёночной комы.
B16.2 Острый гепатит В без дельта-агента с печёночной комой.
B16.9 Острый гепатит В без дельта-агента и без печёночной комы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Гепатит В — антропонозная инфекция: единственный источник заражения — человек. Основным резервуаром служат «здоровые» вирусоносители; меньшее значение имеют больные с острыми и хроническими формами заболевания.

В настоящее время в мире, по неполным данным, насчитывается около 300 млн вирусоносителей, в том числе более 5 млн проживает на территории нашей страны.

HBV передаётся исключительно парентеральным путём: при переливании инфицированной крови или её препаратов (плазма, эритроцитарная масса, альбумин человека, протеин, криопреципитат*, антитромбин III и др.), использовании плохо простерилизованных шприцев, игл, режущих инструментов, а также при скарификациях, татуировках, оперативных вмешательствах, лечении зубов, эндоскопическом исследовании, дуоденальном зондировании и других манипуляциях, в ходе которых нарушается целостность кожных покровов и слизистых оболочек.

К естественным путям передачи HBV относят трансмиссию при половом контакте и вертикальную передачу от матери ребёнку. *Половой путь* передачи также следует рассматривать как парентеральный, поскольку заражение при этом происходит посредством инокуляции вируса через микротравмы слизистых оболочек половых органов.

Заражение детей от матерей — носительниц HBV происходит преимущественно в процессе родов в результате контаминации из содержащих кровь околоплодных вод через мацерированные кожные покровы и слизистые оболочки ребёнка. В

редких случаях заражение ребёнка происходит сразу после рождения при тесном контакте с инфицированной матерью. Передача инфекции в этих случаях осуществляется через микротравмы, т.е. парентеральным путём, и, возможно, при кормлении грудью. Заражение ребёнка происходит, скорее всего, не через молоко, а в результате попадания крови матери (из трещин сосков) на мацерированные слизистые покровы полости рта ребёнка.

Восприимчивость населения к вирусу гепатита В, по-видимому, поголовная, но исходом встречи человека с вирусом обычно становится бессимптомная инфекция. Частота атипичных форм не поддаётся точному учёту, но если судить по выявлению серопозитивных лиц, то на каждый случай манифестного гепатита В приходятся десятки и даже сотни субклинических форм.

В результате перенесённого гепатита В формируется стойкий пожизненный иммунитет. Повторное заболевание маловероятно.

ПРОФИЛАКТИКА

Заключается в первую очередь в тщательном обследовании всех категорий доноров с обязательным исследованием крови на HB_sAg при каждой сдаче с использованием высокочувствительных методов его идентификации (ИФА, РИА), а также определение активности АЛТ.

Не допускают к донорству лиц, перенёсших в прошлом вирусный гепатит, больных хроническими заболеваниями печени, а также лиц, получавших переливания крови и её компонентов в течение последних 6 мес. Запрещено использовать для трансфузии кровь и её компоненты от доноров, не обследованных на HB_sAg.

Для повышения безопасности препаратов крови рекомендуется обследовать доноров не только на HB_sAg, но и на анти-HB_C. Отстранение от донорства лиц, имеющих анти-HB_C, рассматриваемых как скрытые носители HB_sAg, практически исключает возможность посттрансфузионного гепатита В.

Для предупреждения заражения новорождённых всех беременных дважды обследуют на HB_sAg высокочувствительными методами: при взятии беременной на учёт (8 нед беременности) и при оформлении декретного отпуска (32 нед). В случае выявления HB_sAg вопрос о вынашивании беременности следует решать строго индивидуально. Важно учитывать, что риск внутриутробного инфицирования плода особенно велик при наличии у женщины HB_EAg и ничтожно мал при его отсутствии, даже если HB_sAg обнаруживается в высокой концентрации. Существенно уменьшается риск инфицирования ребёнка и при родоразрешении путём кесарева сечения.

Прерывание путей передачи инфекции достигают применением одноразовых шприцев, игл, скарификаторов, зондов, катетеров, систем для переливания крови, другого медицинского инструментария и оборудования, используемого при проведении манипуляций, связанных с нарушением целостности кожных покровов и слизистых оболочек.

Все медицинские инструменты и оборудование повторного применения должны подвергаться тщательной предстерилизационной очистке и стерилизации после каждого использования.

Для профилактики посттрансфузионного гепатита большое значение имеет строгое соблюдение показаний к гемотерапии. Переливание консервированной крови и её компонентов (эритроцитарная масса, плазма, антитромбин III, концентраты VII фактора) делают только по жизненным показаниям и отмечают в истории болезни. Необходимо переходить по возможности на переливание заменителей крови или, в крайнем случае, переливать её компоненты (альбумин*, специально отмытые эритроциты, протеин, плазма). Это связано с тем, что пастеризация плазмы (60 °С, 10 ч), хотя и не гарантирует полной инактивации HBV, всё же снижает опасность заражения; ещё меньше риск инфицирования при пере-

ливании альбумина▲, протеина и ничтожна мала опасность инфицирования при переливании иммуноглобулинов.

В отделениях высокого риска заражения гепатитом В (центры гемодиализа, реанимационные блоки, палаты интенсивной терапии, ожоговые центры, онкологические стационары, гематологические отделения и др.) обеспечение профилактики гепатита В достигают путём строжайшего соблюдения противоэпидемических мероприятий: использование одноразового инструментария, закрепление каждого аппарата за фиксированной группой больных, тщательная очистка от крови сложных медицинских аппаратов, максимальное разобщение больных, ограничение парентеральных вмешательств и др. Во всех этих случаях идентификацию HB_sAg проводят высокочувствительными методами и не реже 1 раза в месяц.

Для предупреждения профессиональных заражений все сотрудники должны работать с кровью в резиновых перчатках и строго соблюдать правила личной гигиены.

Для предотвращения распространения инфекции в семьях больных гепатитом и носителей HBV проводят текущую дезинфекцию, строго индивидуализируют предметы личной гигиены (зубные щётки, полотенца, постельное бельё, мочалки, расчёски, бритвенные принадлежности и др.). Всем членам семьи разъясняют, при каких условиях может произойти заражение. За членами семей больных хроническим гепатитом В и носителей HB_sAg устанавливают медицинское наблюдение.

Специфическую профилактику гепатита В достигают путём пассивной и активной иммунизации детей с высоким риском инфицирования.

Для пассивной иммунизации используют иммуноглобулин с высоким содержанием антител к HB_sAg (титр в реакции пассивной гемагглютинации 1:100 000–1:200 000). Такой иммуноглобулин получают из плазмы доноров, в крови которых выявляют анти-HB_s в высоком титре.

Показания к иммуноглобулинопрофилактике у детей.

- Детям, рождённым от матерей — носительниц HB_sAg или заболевших острым гепатитом В в последние месяцы беременности (иммуноглобулин вводят сразу после рождения, а затем повторно через 1, 3 и 6 мес).
- После попадания в организм вируссодержащего материала (перелита кровь или её компоненты от больного или носителя HBV, случайные порезы, уколы с предполагаемой контаминацией вируссодержащим материалом). В этих случаях иммуноглобулин вводят в первые часы после предполагаемого инфицирования и через 1 мес.
- При длительно сохраняющейся угрозе инфицирования (дети, поступающие в центры гемодиализа, больные гемобластозами и др.) — вводят повторно с различными интервалами (через 1–3 мес или каждые 4–6 мес). Эффективность пассивной иммунизации зависит в первую очередь от сроков введения иммуноглобулина. При введении сразу после инфицирования профилактический эффект достигает 90%, в сроки до 2 сут — 50–70%, а при введении после 5 сут иммуноглобулинопрофилактика практически неэффективна.

При внутримышечном введении иммуноглобулина пик концентрации анти-HB_s в крови наступает через 2–5 сут. Для получения более быстрого защитного эффекта можно ввести иммуноглобулин внутривенно.

Период выведения иммуноглобулина колеблется в пределах от 2 до 6 мес. Надёжный защитный эффект отмечают лишь в первый месяц после введения, поэтому для получения пролонгированного эффекта необходимо повторное введение иммуноглобулина. Кроме того, применение иммуноглобулина эффективно только при низкой инфицирующей дозе HBV. В случае массивного заражения (переливания крови, плазмы и др.) иммуноглобулинопрофилактика малоэффективна.

Несмотря на недостатки, введение специфического иммуноглобулина может занять достойное место в профилактике гепатита В. По данным литературы, свое-

временное введение специфического иммуноглобулина позволяет предупредить заражение гепатитом В у 70–90% привитых.

Для активной профилактики гепатита В используют генно-инженерные вакцины.

В нашей стране создано несколько рекомбинантных вакцин против гепатита В (производства ЗАО «Комбиотех» и др.). Кроме того, зарегистрированы и разрешены к применению несколько зарубежных препаратов (энджерикс В♠; HB-VAX II♠, эувакс В♠; шенвак-В♠; эбербиовак АВ♠, регевак В♠ др.).

Активной иммунизации против гепатита В подлежат:

- ✧ все новорождённые в первые 24 часа жизни, включая детей, рожденных здоровыми матерями, и детей из групп риска, которые включают новорожденных, родившихся от матерей, носительниц HB_sAg, больных вирусным гепатитом В или перенесших вирусный гепатит В в третьем триместре беременности, не имеющих результатов обследования на маркёры гепатита В, а также отненесенных к группам риска: наркозависимых, в семьях, в которых есть носительство HB_sAg или больной острым вирусным гепатитом В и хроническими вирусными гепатитами;
- ✧ новорождённые в районах, эндемичных по гепатиту В, с уровнем носительства HB_sAg более 5%;
- ✧ больные, которым часто проводят различные парентеральные манипуляции (хроническая почечная недостаточность, СД, болезни крови, предполагаемая операция с использованием аппарата искусственного кровообращения и др.);
- ✧ лица, тесно контактирующие с HB_sAg-носителями (в семьях, закрытых детских коллективах);
- ✧ медицинский персонал гепатитных отделений, центров гемодиализа, отделений службы крови, хирурги, стоматологи, патологоанатомы;
- ✧ лица, получившие случайную травму инструментами, загрязненными кровью больных гепатитом В или носителями HB_sAg.

Вакцинацию проводят троекратно по схеме 0, 1, 6 мес, здоровым детям – 0, 3, 6 мес. Допустимы и другие схемы: 0, 1, 3 мес или 0, 1, 12 мес. Ревакцинацию проводят через каждые 5 лет.

Активной иммунизации подлежат только лица, в крови у которых не выявляют маркёров HBV (HB_sAg, анти-HB_C, анти-HB_s). При наличии одного из маркёров гепатита В вакцинацию не проводят.

Эффективность вакцинации очень высокая. Многочисленные исследования показывают, что при введении вакцины по схеме 0, 1, 6 мес у 95% лиц формируется протективный иммунитет, обеспечивающий надёжную защиту от инфекции HBV в течение 5 и более лет.

Противопоказаний к вакцинации против гепатита В нет. Вакцина безопасна, ареактогенна. С помощью вакцинации удаётся снизить заболеваемость гепатитом В в 10–30 раз.

Для предотвращения вертикальной передачи HBV первую фазу вакцинации проводят сразу, после рождения (не позднее 24 ч), затем вакцинируют через 1, 2 и 12 мес. С этой целью можно применять комбинированную пассивно-активную иммунизацию новорождённых от матерей, больных гепатитом В, или вирусоносительниц. Специфический иммуноглобулин вводят сразу после рождения, а вакцинацию проводят в первые 2 сут. Вакцинацию проводят в режиме 0, 1, 2 мес с ревакцинацией в 12 мес. Такая пассивно-активная иммунизация снижает риск инфицирования ребёнка у матерей с HB_EAg с 90 до 5%.

Широкое внедрение вакцинации против гепатита В позволит снизить заболеваемость не только острым, но и хроническим гепатитом В, а также циррозом и первичным раком печени.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Клинически гепатит В так же, как и гепатит А, классифицируют по типу, тяжести и течению. Критерии для определения типа и выделения клинических форм такие же, как при гепатите А. Однако наряду с лёгкими, среднетяжёлыми и тяжёлыми формами выделяют ещё злокачественную форму, которую наблюдают почти исключительно при гепатите В и гепатите дельта, а течение, кроме острого и затяжного, бывает хроническим.

Клинические и лабораторные критерии безжелтушных, стёртых, субклинических, а также лёгких, среднетяжёлых и тяжёлых форм при гепатите В принципиально не отличаются от таковых при гепатите А.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — ДНК-содержащий вирус из семейства гепаднавирусов (от греч. *hepar* — печень и англ. *DNA* — *ДНК*).

Вирус гепатита В (частицы Дейна) — сферическое образование диаметром 42 нм, состоящее из электроннoплотной сердцевины (нуклеокапсид) диаметром 27 нм и внешней оболочки толщиной 7–8 нм. В центре нуклеокапсида находится геном вируса, представленный двунитчатой ДНК.

В составе вируса содержатся 3 антигена, имеющие важнейшее значение для лабораторной диагностики заболевания:

- ✧ HB_CAg — ядерный, сердцевинный антиген, имеющий белковую природу;
- ✧ HB_EAg — трансформированный HB_CAg (антиген инфекциозности);
- ✧ HB_SAg — поверхностный (австралийский антиген), образующий наружную оболочку частицы Дейна.

HBV весьма устойчив к высоким и низким температурам. При температуре 100 °С вирус погибает через 2–10 мин; при комнатной температуре сохраняется 3–6 мес, в холодильнике — 6–12 мес, в замороженном виде — до 20 лет; в высушенной плазме — 25 лет. Вирус чрезвычайно устойчив к воздействию химических факторов: 1–2% раствор хлорамина убивает вирус через 2 ч, 1,5% раствор формалина — через 7 сут. Вирус устойчив к лиофилизации, воздействию эфира, ультрафиолетовым лучам, действию кислот и др. При автоклавировании (120 °С) активность вируса полностью подавляется только через 5 мин, а при воздействии сухого жара (160 °С) — через 2 ч.

ПАТОГЕНЕЗ

В механизме развития патологического процесса при гепатите В можно выделить несколько ведущих звеньев:

- ✧ внедрение возбудителя — заражение;
- ✧ фиксация на гепатоците и проникновение внутрь клетки;
- ✧ размножение и выделение вируса на поверхность гепатоцита, а также в кровь;
- ✧ включение иммунных реакций, направленных на элиминацию возбудителя;
- ✧ поражение внепечёночных органов и систем;
- ✧ формирование иммунитета, освобождение от возбудителя, выздоровление.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В типичных случаях болезни выделяют четыре периода: инкубационный, начальный (преджелтушный), период разгара (желтушный) и реконвалесценции.

Инкубационный период продолжается 60–180 дней, чаще 2–4 мес, в редких случаях он укорачивается до 30–45 дней или удлиняется до 225 дней. Длительность инкубационного периода зависит от инфицирующей дозы и возраста детей. При массивном инфицировании (переливаниях крови или плазмы) инкубационный период короткий — 1,5–2 мес, а при парентеральных манипуляциях (подкожные

и внутримышечные инъекции) и особенно при бытовом инфицировании продолжительность инкубационного периода 4–6 мес. У детей первых месяцев жизни инкубационный период обычно короче (92,8±1,6 дня), чем у детей старших возрастных групп (117,8±2,6 дня).

Клинические проявления заболевания в этом периоде полностью отсутствуют, но, как и при гепатите А, в конце инкубации в крови характерна постоянно высокая активность печёночно-клеточных ферментов и выявление маркёров активно текущей инфекции: HB_sAg, HB_eAg, анти-HB_C IgM.

Начальный (преджелтушный) период. Заболевание чаще (65%) начинается постепенно. Повышение температуры тела отмечают не всегда (40%) и обычно не в первые сутки болезни. У больного можно отметить вялость, слабость, повышенную утомляемость, снижение аппетита. Нередко эти симптомы настолько слабо выражены, что их просматривают, и болезнь как бы начинается с потемнения мочи и появления обесцвеченного кала. В редких случаях начальные симптомы бывают резко выраженными: тошнота, повторная рвота, головокружение, сонливость. Часто возникают диспепсические расстройства: снижение аппетита вплоть до анорексии, отвращение к пище, тошнота, рвота, метеоризм, запор, реже понос. Дети старшего возраста жалуются на тупые боли в животе. При осмотре в этом периоде можно выявить общую астению, анорексию, увеличение, уплотнение и болезненность печени, а также потемнение мочи и нередко обесцвечивание кала.

Мышечно-суставные боли, часто встречающиеся у взрослых больных, у детей в преджелтушном периоде бывают очень редко.

Редко в преджелтушном периоде наблюдают кожные высыпания, метеоризм, расстройство стула.

Катаральные явления вообще не характерны для гепатита В.

Наиболее объективными симптомами в начальном периоде становятся увеличение, уплотнение и болезненность печени.

Изменения в периферической крови в начальном периоде гепатита В не характерны. Можно отметить лишь небольшой лейкоцитоз, тенденцию к лимфоцитозу; СОЭ всегда в пределах нормы.

У всех больных уже в преджелтушном периоде в сыворотке крови выявляют высокую активность АЛТ, АСТ и других гепатоцеллюлярных ферментов; в конце этого периода в крови повышается содержание конъюгированного билирубина, но показатели осадочных проб, как правило, не изменяются, диспротеинемии нет. В крови циркулируют в высокой концентрации HB_sAg, HB_eAg, анти-HB_C IgM, часто выявляется ДНК вируса.

Продолжительность начального (преджелтушного) периода может составлять от нескольких часов до 2–3 нед; в среднем 5 сут.

Желтушный период (разгар заболевания). За 1–2 дня до появления желтухи у больных отмечают потемнение мочи и у большинства — обесцвечивание кала. В отличие от гепатита А при гепатите В переход заболевания в третий, желтушный период в большинстве случаев не сопровождается улучшением общего состояния. Наоборот, у многих детей симптомы интоксикации усиливаются.

Желтуха нарастает постепенно, обычно в течение 5–7 сут, иногда 2 нед и дольше. Желтушность может варьировать от слабо-жёлтого, канареечного или лимонного до зелёновато-жёлтого или охряно-жёлтого, шафранного цвета. Выраженность и оттенок желтушности связаны с тяжестью заболевания и развитием синдрома холестаза.

Достигнув пика выраженности, желтушность при гепатите В обычно стабилизируется в течение 5–10 дней, и только после этого начинается её уменьшение.

Редким симптомом гепатита В у детей можно считать высыпания на коже. Сыпь располагается симметрично на конечностях, ягодицах и туловище, бывает пятнисто-папулёзной, красного цвета, диаметром до 2 мм. При сдавливании сыпь

принимает охряную окраску, через несколько дней в центре папул появляется слабое шелушение. Эти высыпания следует трактовать как синдром Джанотти–Крости, описанный итальянскими авторами при гепатите В.

При тяжёлых формах в разгаре заболевания возможны проявления геморрагического синдрома: точечные или более значительные кровоизлияния в кожу.

Параллельно нарастанию желтухи при гепатите В увеличивается печень, её край уплотняется, возникает болезненность при пальпации.

Увеличение селезёнки наблюдают реже, чем увеличение печени. Селезёнка чаще бывает увеличенной в более тяжёлых случаях и при длительном течении болезни. Увеличение селезёнки отмечают в течение всего острого периода с медленной обратной динамикой. Нередко селезёнка пальпируется и после исчезновения прочих (за исключением увеличения печени) симптомов, что, как правило, указывает на затяжное или хроническое течение болезни.

В периферической крови на высоте желтухи число эритроцитов имеет тенденцию к понижению. При тяжёлых формах развивается анемия. В редких случаях возможны более тяжёлые изменения в костном мозге вплоть до развития панмиелофтиза.

В желтушном периоде количество лейкоцитов нормальное или понижено. В лейкоцитарной формуле на высоте токсикоза выявляют наклонность к нейтрофилёзу, а в периоде выздоровления — к лимфоцитозу. СОЭ обычно в пределах нормы. Низкая СОЭ (1–2 мм/ч) при выраженной интоксикации у больного с тяжёлой формой гепатита В служит неблагоприятным признаком.

Реконвалесцентный, восстановительный период. Общая продолжительность желтушного периода при гепатите В колеблется от 7–10 сут до 1,5–2 мес. С исчезновением желтухи дети уже не предъявляют жалоб, они активны, у них восстанавливается аппетит, но у половины больных сохраняется гепатомегалия, а у $^{2}/_{3}$ — незначительная гиперферментемия. Может быть повышена тимоловая проба, возможны явления диспротеинемии и др.

В реконвалесцентном периоде в сыворотке крови обычно уже не выявляют HB_SAg и тем более HB_EAg, но зато всегда обнаруживают анти-HB_E, анти-HB_C IgG и нередко анти-HB_S.

Злокачественная форма бывает почти исключительно у детей 1-го года жизни. Клинические проявления злокачественных форм зависят от распространённости некрозов печени, темпа их развития, стадии патологического процесса. Различают начальный период болезни, или период предвестников, период развития массивных некрозов печени, что обычно соответствует состоянию прекомы и быстро прогрессирующей декомпенсации печёночных функций, клинически проявляющихся комой I и комой II.

Заболевание чаще начинается остро: температура тела повышается до 38–39 °С, появляются вялость, адинамия, иногда сонливость, сменяющаяся приступами беспокойства или двигательным возбуждением. Выражены диспепсические расстройства: тошнота, срыгивание, рвота (часто повторная), иногда понос.

С появлением желтухи наиболее постоянными симптомами становятся: психомоторное возбуждение, повторная рвота с примесью крови, тахикардия, учащённое токсическое дыхание, вздутие живота, выраженный геморрагический синдром, повышение температуры тела и снижение диуреза. Рвота «кофейной гущей», инверсия сна, судорожный синдром, гипертермия, тахикардия, учащённое токсическое дыхание, печёночный запах изо рта, уменьшение печени наблюдают только при злокачественных формах болезни. Вслед за этими симптомами или одновременно с ними наступает затемнение сознания с клинической симптоматикой печёночной комы.

Среди биохимических показателей наиболее информативны:

- ✧ билирубинпротеидная диссоциация — при высоком содержании билирубина в сыворотке крови уровень белковых комплексов резко снижается;

✧ билирубинферментная диссоциация — при высоком содержании билирубина наблюдают падение активности печёночно-клеточных ферментов, а также падение уровня факторов свёртывания крови.

ДИАГНОСТИКА

Из эпидемиологических данных имеет значение указание на перенесённые операции, гемотрансфузии, инъекции и другие манипуляции, связанные с нарушением целостности кожных покровов или слизистых оболочек за 3–6 мес до заболевания, а также тесный контакт с больным хроническим гепатитом В или вирусоносителем.

Среди биохимических тестов для гепатита В типичны только низкие показатели тимоловой пробы.

Решающее значение в диагностике имеют специфические методы лабораторных исследований, основанные на определении в сыворотке крови антигенов вируса гепатита В (HB_sAg, HB_eAg) и антител к ним (анти-HB_c, IgM и IgG, анти-HB_e).

Дифференциальная диагностика

Острый гепатит В необходимо дифференцировать в первую очередь с другими вирусными гепатитами: А, С и др. Объективные трудности могут возникать и при дифференциальной диагностике гепатита В с другими заболеваниями, перечень которых определяется возрастом детей, формой, тяжестью и фазой патологического процесса.

ЛЕЧЕНИЕ

Общие принципы лечения больных острым гепатитом В такие же, как и при гепатите А. Тем не менее, необходимо учитывать, что гепатит В в отличие от гепатита А, нередко протекает в тяжёлой и злокачественной форме. Кроме того, заболевание может заканчиваться формированием хронического гепатита и даже цирроза.

В настоящее время нет принципиальных возражений против того, чтобы дети с лёгкими и среднетяжёлыми формами гепатита В лечились в домашних условиях. Результаты лечения таких больных в домашних условиях не хуже, а по некоторым показателям даже лучше, чем в стационаре.

Конкретные рекомендации в отношении двигательного режима, лечебного питания и критериев их расширения в принципе такие же, как и при гепатите А; следует лишь учитывать, что сроки всех ограничений при гепатите В обычно несколько длиннее в полном соответствии с течением болезни.

Обобщённо можно сказать, что при гладком течении болезни все ограничения в двигательном режиме и питании должны быть сняты через 6 мес от начала заболевания, а занятия спортом можно разрешить через 12 мес.

Медикаментозную терапию проводят по тем же принципам, как и при гепатите А. В дополнение к этой базисной терапии при среднетяжёлых и тяжёлых формах гепатита В можно применять интерферон внутримышечно по 1 млн ЕД 1–2 раза в сутки в течение 15 дней.

С целью профилактики перехода острого процесса в хронический целесообразно назначать индуктор интерферона — циклоферон▲ (из расчёта 10–15 мг/кг), длительность курса — 15 приёмов.

При тяжёлых формах болезни с целью детоксикации показано внутривенное введение 1,5% раствора реамберина▲, реополиглюкин▲, 10% раствор глюкозы▲ до 500–800 мл/сут, а также назначают глюкокортикоиды из расчёта 2–3 мг/кг в сутки по преднизолону в течение первых 3–4 сут (до клинического улучшения) с последующим быстрым уменьшением дозы (курс не более 7–10 дней). У детей 1-го года жизни показанием к назначению глюкокортикоидов служат и среднетяжёлые формы болезни.

При подозрении на злокачественную форму или при угрозе её развития назначают:

- ✧ глюкокортикоиды до 10–15 мг/кг в сутки по преднизолону внутривенно равными дозами через 3–4 ч без ночного перерыва;
- ✧ альбумин▲, реополиглюкин▲, 1,5% раствор реамберина▲, 10% раствор глюкозы▲ из расчёта 100–200 мл/кг в сутки в зависимости от возраста и диуреза;
- ✧ ингибитор протеолиза апротинин (например: трасилол 500 000▲, гордокс▲, контрикал▲) в возрастной дозе;
- ✧ лазикс▲ по 2–3 мг/кг и маннитол по 0,5–1 г/кг внутривенно струйно медленно для усиления диуреза;
- ✧ по показаниям (синдром диссеминированного внутрисосудистого свёртывания) гепарин натрия по 100–300 ЕД/кг внутривенно.

Для предупреждения всасывания из кишечника токсичных метаболитов, образующихся в результате жизнедеятельности микробной флоры, назначают высокие очистительные клизмы, промывание желудка, вводят антибиотики широкого спектра действия (гентамицин, полимиксин).

Сообщают о положительном влиянии полиферментного препарата вобэнзим▲, который оказывает противовоспалительное иммуномодулирующее действие, улучшает микроциркуляцию.

Тактивин▲ назначают по 2–3 мл ежедневно в течение 10–12 дней с целью нормализации количественных и функциональных показателей иммунитета и предотвращению осложнений, связанных с сопутствующими инфекционными заболеваниями.

В случае неэффективности комплекса терапевтических мероприятий следует провести повторные сеансы плазмафереза. Менее эффективны повторные сеансы гемосорбции и заменные переливания крови.

В комплекс патогенетических средств целесообразно включать и гипербарическую оксигенацию (1–2 сеанса в сутки: компрессия 1,6–1,8 атм, экспозиция 30–45 мин).

Успех лечения злокачественных форм в основном зависит от своевременности проведения изложенной выше терапии. В случае развития глубокой печёночной комы терапия малоэффективна.

Гепатит С

КОД ПО МКБ-10

B17.1 Острый гепатит С.
B18.2 Хронический вирусный гепатит С.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

В Западной Европе и США до 95% всех случаев посттрансфузионного и парентерального гепатита вызывает HCV. Заболевание возникает после переливания вируссодержащей крови, плазмы, фибриногена, антигемофильного фактора и других препаратов крови. Отмечены вспышки гепатита С среди больных с иммунодефицитами после внутривенных вливаний иммуноглобулиновых препаратов. Гепатит С является ведущим среди острых гепатитов в центрах гемодиализа, среди пациентов отделений трансплантации органов, в онкологических стационарах, центрах плазмафереза и др.

Вирус гепатита С (HCV) передаётся исключительно парентеральным путём, преимущественно с препаратами крови и в ходе различных инвазивных вмешательств, в том числе и через микротравмы при бытовом контакте. Показана возможность перинатальной передачи инфекции от матери плоду трансплацентарно, а также в процессе родов и сразу после рождения при контаминации ребёнка кро-

вью матери через повреждённые кожные покровы. Половой путь передачи HCV вполне вероятен.

ПРОФИЛАКТИКА

Принципы профилактики гепатита С такие же, как и гепатита В. Применение одноразовых шприцев, систем для инфузий, катетеров, а также соблюдение правил стерилизации хирургического, зубоврачебного и другого инструментария приводят к существенному снижению заболеваемости не только гепатитом В, но и гепатитом С. Тестирование препаратов крови на анти-HCV и активность трансаминаз с последующим исключением положительных образцов приводит к значительному снижению заболеваемости гепатитом С среди реципиентов препаратов крови.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классифицируют вирусный гепатит С так же, как и другие вирусные гепатиты. Различают типичные и атипичные варианты болезни.

По тяжести выделяют лёгкие, среднетяжёлые, тяжёлые и злокачественные, а по течению — острые, затяжные и хронические формы.

Характеристика клинических форм и критерии их диагностики такие же, как и при других гепатитах.

ЭТИОЛОГИЯ

Вирус гепатита С относится к семейству флавивирусов. Имеет диаметр от 22 до 60 нм, обнаруживается как в крови, так и в экстрактах печени человека или экспериментально заражённых шимпанзе. В отличие от других вирусов гепатита находится в сыворотке крови больных в чрезвычайно низкой концентрации, а иммунный ответ в виде специфических антител очень слабый и поздний. Вирус чувствителен к хлороформу, формалину, при нагревании до 60 °С инактивируется в течение 10 ч, а при кипячении — в течение 2 мин. Эффективна стерилизация препаратов крови с помощью ультрафиолетовых лучей.

ПАТОГЕНЕЗ

В механизме поражения печёночных клеток при гепатите С ведущую роль играет иммунный цитолиз, реализуемый Т-клеточной цитотоксичностью, направленной против инфицированных гепатоцитов. Допускается возможность прямого цитопатического воздействия вируса на печёночные клетки. В патогенезе формирования хронических форм болезни решающее значение имеют ослабленные способности мононуклеаров крови к продукции γ-интерферона, а также изменение соотношения иммунорегуляторных субпопуляций Т-хелперов и Т-супрессоров с преобладанием последних и связанный с этим недостаточно эффективный Т-клеточный и гуморальный иммунный ответ против возбудителя и инфицированных гепатоцитов. Определённое значение имеет и повышенная способность антигена HCV маскироваться в иммунные комплексы, что приближает это заболевание к иммунокомплексным.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет в среднем 7–8 нед, с колебаниями от нескольких дней (при массивном заражении) до 26 нед. Заболевание начинается постепенно с астеновегетативных и диспепсических проявлений: вялости, недомогания, тошноты, иногда субфебрильной температуры тела. Возможны боли в животе, иногда рвота. Через несколько дней появляются тёмная моча и обесцвеченный кал. У всех больных увеличивается печень, иногда — селезёнка. Желтуха появляется редко, лишь у 15–40% больных. При отсутствии желтухи ведущими симптомами выступают недомогание, астенизация и увеличение печени. В сыворотке крови у всех больных повышена активность АЛТ и АСТ, у части больных

повышено содержание общего билирубина за счёт прямой фракции, возможны снижение протромбинового индекса, явления диспротеинемии и др. Показатели функциональных печёночных проб полностью соответствуют тяжести поражения печени и стадии патологического процесса.

Острое течение гепатита С встречается в 10–20% случаев, у остальных детей заболевание принимает хроническое течение. Переход в хроническую стадию манифестирует упорной гиперферментемией при относительно удовлетворительном общем состоянии, полном отсутствии жалоб, незначительном увеличении и уплотнении печени. В стадии сформировавшегося хронического гепатита больные могут жаловаться на повышенную утомляемость, слабость, диспепсические явления. При осмотре можно обнаружить сосудистые изменения (телеангиэктазии, пальмарная эритема), всегда увеличена печень, часто — селезёнка. Несмотря на малую выраженность клинической симптоматики, патологический процесс в печени морфологически в большинстве случаев соответствует хроническому активному гепатиту, нередко с признаками формирующегося цирроза.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз гепатита С устанавливают при обнаружении в сыворотке крови методом ИФА специфических антител к структурным и неструктурным белкам вируса, а также РНК вируса методом ПЦР.

ЛЕЧЕНИЕ

Общие принципы лечения больных острым и хроническим гепатитом С такие же, как и при других вирусных гепатитах. Назначают постельный режим, диету, симптоматические средства. При злокачественных формах назначают глюкокортикоиды, а у больных с хроническим гепатитом С успешно применяют препараты рекомбинантного интерферона (виферон*, интрон А*, роферон-А* и др.), а также его индукторы, в частности циклоферон* и тимические иммуномодуляторы (тактивин*).

ВИРУСНЫЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ

Вирусные энцефалиты — большая группа острых инфекционных заболеваний ЦНС, вызываемых нейротропными вирусами преимущественно из рода арбовирусов, передающихся человеку кровососущими членистоногими переносчиками. Род арбовирусов включает альфавирусы и флавивирусы. Они входят в семейство тогавирусов (*Togaviridae*).

Вирусные энцефалиты, вызываемые арбовирусами, относят к первичным, поскольку поражение вещества мозга при них возникает первично и является сущностью болезни. Эти энцефалиты следует отличать от вторичных вирусных энцефалитов, возникающих при многих вирусных заболеваниях (корь, ветряная оспа, краснуха, грипп, эпидемический паротит, энтеровирусные инфекции и др.).

Наиболее тяжёлые заболевания человека, вызываемые альфавирусами, — американские лошадиные энцефаломиелиты: лошадиный восточный энцефаломиелит, лошадиный западный энцефаломиелит и лошадиный венесуэльский энцефаломиелит.

Флавивирусы служат возбудителями клещевого энцефалита, энцефалита Сент-Луис, энцефалита долины Муррея, японского энцефалита, энцефалита Западного Нила.

На территории нашей страны практическое значение имеют клещевой энцефалит и комариный (японский) энцефалит.

Клещевой вирусный энцефалит

Клещевой (весенне-летний, или таёжный) энцефалит — природно-очаговое вирусное заболевание с преимущественным поражением ЦНС, проявляющееся общемозговыми, менингеальными и очаговыми симптомами.

КОД ПО МКБ-10

A84.0 Дальневосточный вирусный энцефалит (русский весенне-летний энцефалит).
A84.1 Центральноевропейский клещевой энцефалит.
A84.8 Другие клещевые вирусные энцефалиты (болезнь Лоупинга, болезнь, вызванная вирусом Повассан).
A84.9 Клещевой вирусный энцефалит неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболеванию свойственна выраженная природная очаговость. На территории нашей страны очаги клещевого энцефалита зарегистрированы в таёжных районах Дальнего Востока, в Сибири, на Урале, а также в некоторых районах Европейской части страны.

Основным хранителем и переносчиком инфекции служат иксодовые клещи *Ixodes persulcatus* (на востоке) и *I. ricinus* (на западе). На некоторых территориях переносчиками могут быть и другие виды клещей. Клещи содержат возбудитель пожизненно и передают его потомству трансовариально. От заражённых клещей вирус может передаваться грызунам, ежам, бурундукам и другим животным, а также птицам, которые служат дополнительным резервуаром инфекции.

Заражение человека происходит при укусе инфицированным клещом, при этом вирус попадает в кровь человека как непосредственно со слюной клеща, так и при его раздавливании. Возможен также занос вируса из места укуса клеща на слизистые оболочки. В населённых местностях в эпизоотический процесс вовлекается крупный рогатый скот, и человек может заразиться алиментарным путём при употреблении инфицированных продуктов, особенно молока.

Заболевание имеет выраженную весенне-летнюю сезонность, что связано с максимальной активностью иксодовых клещей в это время года.

Дети заболевают клещевым энцефалитом реже, чем взрослые. Однако встречаются эпидемические вспышки клещевого энцефалита в лагерях отдыха, поблизости от природных очагов инфекции. Чаще болеют дети в возрасте от 7 до 14 лет.

ПРОФИЛАКТИКА

В очагах заболевания уничтожают клещей путём опыления особо опасных мест инсектицидами. Профилактическое значение имеет обработка хлорофосом сельскохозяйственных животных (коровы, козы, овцы), находящихся на свободном выгуле. Меры личной профилактики включают ношение специальной одежды и смазывание кожи отпугивающими средствами, а также тщательный осмотр одежды и тела для выявления клещей после посещения леса и др. Молоко коз и коров можно употреблять только после кипячения.

Активную иммунизацию проводят в очагах инфекции по эпидемиологическим показаниям, а также лицам, работающим с вирусами. Применяют следующие вакцины:

- вакцина клещевого энцефалита культуральная очищенная концентрированная инактивированная сухая* для взрослых (Россия);
- вакцина клещевого энцефалита культуральная очищенная концентрированная инактивированная сухая* для детей и взрослых (Россия);

- ЭнцеВир* — вакцина клещевого энцефалита культуральная очищенная концентрированная инактивированная жидкая для внутримышечного введения (Россия);
- ФСМЕ-Иммун Инжект* фирмы «Бакстер АГ» (Австрия);
- ФСМЕ-Иммун Джуниор* фирмы «Бакстер АГ» (Австрия);
- энцепур детский фирмы «Кайрон Беринг» (Германия);
- энцепур детский* фирмы «Кайрон Беринг» (Германия).

Все вакцины представляют собой инактивированный формалином вирус клещевого энцефалита, полученный путём репродукции на клетках куриного эмбриона. Обычно вакцинируют двукратно с интервалом 1–3 мес с ревакцинацией через 9–12 мес. Кроме вакцин, используют иммуноглобулин человека против клещевого энцефалита* (Россия). Иммуноглобулин вводят перед возможным укусом клещом или в первые 96 ч сразу после присасывания клеща однократно в дозе 0,1 мл/кг.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают типичные и атипичные формы клещевого энцефалита. К типичным относят все случаи с поражением ЦНС, к атипичным — стёртые и субклинические формы, а также случаи, протекающие молниеносно, при которых смерть может наступить в течение 1–2 сут, ещё до появления основных клинических признаков болезни. Тяжесть определяется степенью поражения ЦНС.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель болезни относится к роду флавивирусов. Вирион имеет сферическую форму, диаметр 40–50 нм, содержит РНК, хорошо размножается во многих тканевых культурах. Из лабораторных животных наиболее чувствительны к вирусу белые мыши, хомяки, обезьяны, хлопковые крысы. Восприимчивы к вирусу клещевого энцефалита и многие домашние животные.

ПАТОГЕНЕЗ

Из мест первичной локализации (кожа, подкожная клетчатка, ЖКТ) вирус лимфогенным и гематогенным путями проникает в общий кровоток (вирусемия), а затем в ЦНС. Поражается серое вещество головного и спинного мозга. В процесс вовлекаются твёрдые и мягкие мозговые оболочки. В связи с вирусемией возникают интоксикация и поражение висцеральных органов (надпочечники, селезёнка, а также сердечно-сосудистая система и др.).

Наибольшие морфологические изменения обнаруживают в ЦНС. Мягкие и твёрдые мозговые оболочки резко отёчны и полнокровны. На разрезе вещество головного и спинного мозга дряблое, отёчное, с точечными кровоизлияниями. При гистологическом исследовании определяются рассеянные периваскулярные инфильтраты, дегенеративно-дистрофические изменения в нервных клетках вплоть до их полного некроза, пролиферация нейроглии с образованием мелких глиозных узелков. Особенно выраженные изменения обнаруживают в передних рогах спинного мозга, стволе головного мозга, зрительном бугре, гипоталамической области, в мозжечке. Морфологические изменения соответствуют картине диффузного менингоэнцефалита. На заключительных стадиях болезни на месте погибших участков нервной ткани образуются глиальные рубцы с полным выпадением функций. Воспалительные изменения присутствуют также и в других органах.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период при клещевом энцефалите составляет от 7 до 21 дня, в среднем 10–14 дней. Заболевание начинается остро, обычно с подъёма температуры тела до 39–40 °С, появления сильной головной боли, озноба, жара, слабости, тошноты и рвоты. С первого дня болезни отмечают гиперемию лица, инъекцию

сосудов склер, светобоязнь, боли в глазных яблоках, нередко в конечностях, пояснице. Ребёнок заторможен, сонлив. Быстро появляются менингеальные симптомы: ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Кернига и Брудзинского. На 2–3-е сут болезни появляется энцефалитический синдром с нарушением сознания от лёгкого сопора до глубокой мозговой комы, генерализованными судорогами вплоть до развития эпилептического статуса, иногда бывают признаки психомоторного возбуждения с бредом и галлюцинациями. Часто наблюдается тремор рук, подёргивания мышц лица и конечностей. Мышечный тонус снижен, угнетены рефлексы.

На фоне клинической картины диффузного энцефалита у некоторых детей могут появиться признаки очаговости. Особенно характерно для клещевого энцефалита поражение нижних отделов ствола головного мозга с вовлечением ядер IX, X, XI и XII пар черепных нервов и появлением бульбарных расстройств: афонии, нарушения глотания, пареза мягкого нёба, гиперсаливации с последующим нарушением ритма дыхания и падением сердечно-сосудистого тонуса. При поражении белого вещества головного мозга могут появиться спастические парезы конечностей. Нередко гемипарезы сопровождаются центральными парезами лицевого и подъязычного нервов на стороне поражения.

Проявлением очаговости могут быть и различные гиперкинезы, возникающие в результате раздражения белого вещества одного из полушарий мозга быстро образующейся рубцовой тканью.

С вовлечением в патологический процесс серого вещества спинного мозга в клинической картине болезни выявляют полиомиелитический синдром с вялыми параличами: парезом мышц шеи, конечностей и туловища.

Спинномозговая жидкость при клещевом энцефалите вытекает под повышенным давлением, прозрачная, с умеренным лимфоцитозом. Количество белка сначала нормальное, а в периоде выздоровления несколько повышенное.

В крови на высоте интоксикации обнаруживают умеренный лейкоцитоз со сдвигом влево до палочкоядерных нейтрофилов, повышенное СОЭ. В периоде спастических параличей изменения в крови могут отсутствовать.

ДИАГНОСТИКА

Клещевой энцефалит диагностируют на основании острого начала заболевания, выраженных симптомов интоксикации, рано появляющихся признаков диффузного или очагового поражения головного мозга, возникновения вялых параличей и гиперкинезов. Решающее значение для диагностики имеет весенне-летняя сезонность с указанием на пребывание больного в эндемическом очаге клещевого энцефалита, обнаружение на коже больного места укуса клещом и выявление специфических антител класса IgM методом ИФА.

Выделение вируса из крови и спинномозговой жидкости больных проводят путём внутримозгового заражения новорождённых белых мышей материалом от больного или в культуре ткани (куриные фибробласты).

ЛЕЧЕНИЕ

Антибиотики при клещевом энцефалите неэффективны. В качестве этиотропного лечения в ранние периоды болезни вводят специфический человеческий иммуноглобулин из расчёта 0,5 мл/кг в сутки в течение 2–3 дней. Проводят дегидратацию (25% раствор магния сульфата, маннитол, лазикс*, 20% раствор глюкозы* и др.) и дезинтоксикацию (раствор реамберина*, реополиглюкин*, альбумин*).

Широко применяют посиндромную и симптоматическую терапию. Есть данные о неплохом эффекте при включении в комплексную терапию полиферментного препарата вобэнзим*. В тяжёлых случаях назначают глюкокортикоиды в возраст-

ных дозах в течение 5–10 сут. При появлении дыхательных расстройств больного переводят на искусственную вентиляцию лёгких.

В реконвалесцентном периоде активно используют массаж, гимнастику, физиотерапевтические процедуры, в дальнейшем показано курортное лечение. В литературе сообщают, что в качестве средства экстренной профилактики клещевого энцефалита можно использовать анаферон детский▲.

Комариный вирусный энцефалит

Комариный, или **японский (осенний)**, **энцефалит** — острая сезонная нейроинфекция с общеинфекционными проявлениями и тяжёлым поражением вещества мозга.

КОД ПО МКБ-10

A83.0 Японский энцефалит.
A83.1 Западный лошадиный энцефалит.
A83.2 Восточный лошадиный энцефалит.
A83.3 Энцефалит Сент-Луис.
A83.4 Австралийский энцефалит (болезнь, вызванная вирусом Куинджина).
A83.5 Калифорнийский энцефалит (калифорнийский менингоэнцефалит, энцефалит Ла Кросса.)
A83.6 Болезнь, вызванная вирусом Роцио.
A83.8 Другие комариные вирусные энцефалиты.
A83.9 Комариный вирусный энцефалит неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Комариный (японский) энцефалит — типичная природно-очаговая инфекция. Резервуаром вируса служат многие дикие животные и особенно птицы, переносчиками — комары *Culex tritaeniorhynonus* и др. Инфицированные комары передают вирус человеку во время укуса со слюной. Заболевание имеет строгую летне-осеннюю сезонность с максимумом заболеваемости в августе–сентябре. Обычно эпидемической вспышке предшествует жаркая погода, способствующая массовому выплоду комаров.

К комариному энцефалиту восприимчивы все люди. Чаще заболевают сельскохозяйственные рабочие, а также дети старшего возраста. Возможны групповые заболевания детей в лагерях отдыха, расположенных недалеко от природных очагов инфекции, вблизи мелких водоёмов или в заболоченном районе.

ПРОФИЛАКТИКА

Борьба с комарами — переносчиками возбудителя и создание активного иммунитета у населения, проживающего в эндемичных районах. Иммунизацию проводят убитой вакциной. Для экстренной профилактики однократно вводят специфический иммуноглобулин в дозе 0,2 мл/кг.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Случаи с поражением ЦНС относят к типичным, которые в зависимости от выраженности общемозговых и очаговых симптомов могут быть лёгкими, среднетяжёлыми и тяжёлыми.

К атипичным формам комариного энцефалита относят стёртые и субклинические формы с абортивным течением без поражения ЦНС.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель комариного энцефалита, так же как и возбудитель клещевого энцефалита, относится к арбовирусам (род флавивирусы) и представляет одну из

четырёх антигенных разновидностей этого рода. Среди животных наиболее чувствительны к вирусу обезьяны, белые мыши, хомяки, крысы и др.

ПАТОГЕНЕЗ

После укуса инфицированным комаром вирус гематогенным путём попадает в ЦНС и в связи с выраженной нейротропностью быстро размножается в нервных клетках. По достижении максимальной концентрации вирус повторно выходит в кровь и действует общетоксически, что соответствует окончанию инкубационного периода и началу клинических проявлений.

Наибольшие морфологические изменения обнаруживают в ЦНС. Макроскопически мозговые оболочки отёчны, гиперемированы, с точечными кровоизлияниями. Вещество мозга набухшее, дряблое, с локальными кровоизлияниями и очагами размягчения. Выраженные изменения отмечают в области зрительных бугров и стриарных образований.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет 5–14 дней. Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела до 39–40 °С, озноба, головной боли, тошноты и рвоты. Лицо больного быстро становится гиперемированным, выражены склерит и катаральный конъюнктивит. На 2–3-е сут болезни появляются менингеальные симптомы, а с 3–4-х сут — симптомы очагового или диффузного энцефалита. Больные оглушены, безучастны, не реагируют на осмотр и окружающее. Реже отмечают возбуждение с бредом, галлюцинациями и потерей сознания. Вследствие мышечной гипертонии больной лежит с запрокинутой головой и приведёнными к животу конечностями. При поражении пирамидной системы возникают спастические моно- и гемипарезы. При поражении спинного мозга появляются вялые параличи. При распространении поражения на бульварные центры возможны нарушения дыхания, глотания, падение сердечно-сосудистого тонуса, поражение двигательной сферы. Клинически это проявляется разнообразными гиперкинезами мышц лица и верхних конечностей.

В тяжёлых случаях возникают тонические или клонические судороги.

Клиническая картина комариного энцефалита включает также повышенную потливость, лабильность сердечно-сосудистой системы, глухость сердечных тонов, снижение АД.

В крови определяют лейкоцитоз, нейтрофилёз со сдвигом до палочкоядерных и юных форм, лимфопению, эозинопению, повышение СОЭ.

При поясничной пункции прозрачная жидкость вытекает под давлением. Обнаруживают умеренный (до 100–300 клеток в 1 мкл) лимфоцитарный цитоз и небольшое увеличение содержания белка.

ПРОГНОЗ

Прогноз при комарином энцефалите серьёзный. Летальность достигает 25–50%. При благоприятном исходе возможны стойкие остаточные явления в виде снижения интеллекта, психозов, психастении. Однако в отличие от клещевого энцефалита длительного прогредиентного течения с формированием стойких гиперкинезов или эпилептиформных припадков при комарином энцефалите не бывает. Восстановительный период, как правило, протекает относительно благополучно. С исчезновением симптомов общеинфекционного токсикоза сознание больных проясняется и постепенно уменьшается очаговая симптоматика. Период восстановления составляет 0,5–2 мес; в это время возможны психические отклонения, гемипарезы, вегетативные нарушения, мышечная слабость, неустойчивость походки и другие проявления болезни.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ставят на основании клинической картины энцефалита или менингоэнцефалита, остро возникшего на фоне общеинфекционных симптомов у ребёнка, проживающего в эндемическом очаге комариного энцефалита, летом или осенью. Для подтверждения диагноза используют ПЦР и ИФА, а также выделение вируса из крови и спинномозговой жидкости на культуре тканей или путём заражения новорождённых мышей в мозг с последующей идентификацией вируса с помощью серологических реакций. Диагностическое значение имеет обнаружение прироста специфических антител в парных сыворотках больных в РН, РСК, РТГА и др.

ЛЕЧЕНИЕ

В ранние сроки комариного энцефалита рекомендовано вводить специфический иммуноглобулин из расчёта 0,5–1 мл/кг в сутки в 2–3 приёма. Патогенетическая и симптоматическая терапия такая же, как и при клещевом энцефалите.

Лимфоцитарный хориоменингит

Лимфоцитарный хориоменингит — острое вирусное заболевание, передающееся человеку от мышевидных грызунов, с серозным воспалением мозговых оболочек и вещества мозга с доброкачественным течением.

КОД ПО МКБ-10

A87.2 Лимфоцитарный хориоменингит.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Лимфоцитарный хориоменингит — антропозоонозная инфекция, резервуаром которой служат преимущественно домовые мыши. Распространение инфекции среди мышей происходит трансплацентарным путём или при вдыхании инфицированной пыли. Инфицированные мыши выделяют возбудитель с мочой, калом, носовым секретом, заражая при этом окружающие предметы, в том числе продукты питания и водоисточники. Заражение человека происходит алиментарным и аэрогенным путём. Возможна передача инфекции при непосредственном контакте, в случае попадания вируса на повреждённую кожу.

Доброкачественным лимфоцитарным хориоменингитом болеют преимущественно дети, проживающие в сельской местности. Обычно регистрируют спорадические случаи, но возможны и ограниченные эпидемические вспышки. Наибольшее число заболеваний приходится на осень и зиму, что связано с миграцией грызунов в населённые пункты.

ПРОФИЛАКТИКА

Направлена на уничтожение домовых мышей и предупреждение загрязнения продуктов питания. Активная иммунизация не разработана.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель относится к семейству ареновирусов (*Arenavindae*, от лат. *arena* — песок), содержит РНК, вирион имеет диаметр 60–80 нм. Вирус хорошо размножается в клеточных культурах, полученных из тканей эмбриона мышей, кур, в клетках амниона человека и др.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции служат слизистые оболочки верхних дыхательных путей, ЖКТ или повреждённые кожные покровы. Вирус размножается в регионарных лимфатических узлах, затем проникает в кровь и ЦНС. Наибольший тропизм вирус проявляет к мягким мозговым оболочкам, сосудистым сплетениям желудочков мозга.

Морфологически отмечают отёчность, гиперемию и лимфоцитарную инфильтрацию в мягких мозговых оболочках и прилегающих к ним зонах мозгового вещества. Выражены дистрофические и некротические изменения в нервных клетках, диффузные периваскулярные инфильтраты, явления острого отёка и набухания вещества головного мозга с нарушениями ликвородинамики.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет от 5 до 12 дней. Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела до 39–40 °С, познабливания, сильной головной боли, общей слабости, разбитости, повторной рвоты. У большинства больных с первых дней проявляются гиперестезия, нарушение сна, ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Кернига и Брудзинского. Отмечают также слабые катаральные явления, светобоязнь, гиперемию лица, боли при движении глазных яблок, инъекцию сосудов склер, конъюнктив. Менингеальный синдром достигает максимальной выраженности уже в первые 1–2 сут, в редких случаях он может нарастать постепенно, достигая максимума на 3–5-е сут болезни. На высоте заболевания возможны скоропреходящие энцефалитические симптомы: парезы лицевого, глазодвигательного, отводящего и других черепных нервов, пирамидные знаки, оглушённость, редко судорожный синдром или потеря сознания. Нередко бывают положительными симптомы натяжения, корешковый болевой синдром, неврит зрительного нерва. При поясничной пункции отмечают повышенное внутричерепное давление. В спинномозговой жидкости обнаруживают выраженный лимфоцитарный цитоз, некоторое повышение содержания белка, положительную реакцию Панди. В крови изменения малосущественны. Чаще выявляют небольшую лейкопению, лимфоцитоз, умеренное повышение СОЭ.

К типичным формам болезни относят лимфоцитарный хориоменингит и хориоменингоэнцефалит, к атипичным — случаи, протекающие по типу ОРВИ (без менингеальных симптомов), а также стёртые и субклинические формы.

ДИАГНОСТИКА

Основана на характерной клинической картине серозного менингита и результатах лабораторных исследований. При лимфоцитарном хориоменингите бывают стойкое сохранение менингеальных симптомов даже после нормализации температуры тела, двухволновая лихорадка, часто появляются энцефалитические симптомы и поражение черепных нервов. В остром периоде болезни диагноз можно подтвердить выделением вируса из крови и спинномозговой жидкости. Для этого исследуемый материал вводят в мозг белых мышей или заражают культуру клеток с последующей идентификацией вируса в РСК или РН, а также в РИФ. Нарастание титра антител в парных сыворотках больного можно выявить с помощью РСК или РН. Диагностическое нарастание титра специфических антител отмечают на 2–4-й нед болезни.

ЛЕЧЕНИЕ

Проводят симптоматическое лечение, как и при других серозных менингитах.

ВИЧ-инфекция

ВИЧ-инфекция, СПИД — вирусное заболевание иммунной системы, приводящее к резкому снижению общей устойчивости организма к условно-патогенным микроорганизмам, а также повышенной склонности к онкологическим заболеваниям, из-за чего болезнь имеет тяжёлое течение с неизбежным летальным исходом.

КОД ПО МКБ-10

B20 Болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), проявляющаяся в виде инфекционных и паразитарных болезней.
- B20.0 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями микобактериальной инфекции (болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями туберкулёза).
- B20.1 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями других бактериальных инфекций.
- B20.2 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями цитомегаловирусного заболевания.
- B20.3 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями других вирусных инфекций.
- B20.4 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями кандидоза.
- B20.5 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями других микозов.
- B20.6 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями пневмонии, вызванной *Pneumocystis carinii.*
- B20.7 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями множественных инфекций.
- B20.8 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями других инфекционных и паразитарных инфекций.
- B20.9 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями неуточнённых инфекционных и паразитарных болезней.

B21 Болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), проявляющаяся в виде злокачественных новообразований
- B21.0 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями лимфомы Капоши.
- B21.1 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями лимфомы Беркитта.
- B21.2 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями других неходжкинских лимфом.
- B21.3 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями других злокачественных новообразований лимфатической, кроветворной и родственных им тканей.
- B21.7 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями множественных злокачественных новообразований.
- B21.8 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями других злокачественных новообразований.
- B21.9 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями неуточнённых злокачественных новообразований.

B22 Болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), проявляющаяся в виде других уточнённых болезней.
- B22.0 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями энцефалопатии (вызванное ВИЧ слабоумие).
- B22.1 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями лимфатического интерстициального пневмонита.
- B22.2 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями изнуряющего синдрома.
- B22.7 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями множественных болезней, классифицированных в других рубриках.

B23 Болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), проявляющаяся в виде других состояний.
- B23.0 Острый ВИЧ-инфекционный синдром.
- B23.1 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями (персистентной) генерализованной лимфаденопатии.
- B23.2 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями гематологических и иммунологических нарушений, не классифицированных в других рубриках.
- B23.8 Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями других уточнённых состояний.

B24 Болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

ВИЧ-инфекцию обнаруживают на всех континентах и практически во всех странах, где ведут планомерный поиск больных. По данным ВОЗ, с ВИЧ-инфекцией живут около 50 млн человек. Ежегодно выявляют более 2 млн лиц с ВИЧ-инфекцией.

В России на конец 2007 г., по данным Министерства здравоохранения и Социального развития РФ (МЗ и СР РФ), официально зарегистрировано 39 082 случая заболевания ВИЧ-инфекцией (показатель 27,31 на 100 000 населения), в том числе у 656 детей (показатель 2,86 соответственно).

Возрастная структура заболевших, и особенно инфицированных, точно не установлена. По обобщённым данным, доля детей среди заболевших достигает 10% и более.

Резервуаром и источником инфекции бывает только заражённый человек, больной или вирусоноситель. Вирус в организме человека находится в крови и различных органах. Особенно часто находят вирус в лимфоцитах, что даёт основание считать лимфоцит естественным местом пребывания ВИЧ. Из организма вирус выделяется преимущественно со спермой и менструальной кровью. Имеются сведения о присутствии вируса в слюне, слёзной жидкости и женском молоке. Однако концентрация вируса в этих биологических жидкостях низка.

Заражение детей происходит трансплацентарным путём и при переливании препаратов крови. Внутриутробная передача инфекции начинает обнаруживаться с 15 нед гестации, при этом ВИЧ, в отличие от других ретровирусов, не передаётся потомству в виде вставки в геном, а проникает в плод непосредственно с кровью матери. Инфицирование ребёнка может произойти и во время прохождения родовых путей. В итоге до 36% детей, родившихся от инфицированных матерей, заражаются ВИЧ.

Теоретически заражение может произойти при тесном контакте через микротравмы, порезы, укусы, если вируссодержащий материал (кровь, слюна, сперма) попадает на повреждённые кожные покровы или слизистые оболочки. Заражение ВИЧ возможно при пересадке органов и тканей, а также при искусственном оплодотворении. Передача ВИЧ воздушно-капельным путём, через слюну, кровососущих насекомых не доказана и маловероятна.

Восприимчивость к ВИЧ точно не установлена. Есть основание считать её чрезвычайно высокой или даже поголовной.

ПРОФИЛАКТИКА

Противоэпидемический режим при ВИЧ-инфекции такой же, как и при гепатите В. В педиатрии система профилактических мероприятий должна строиться с учётом того, что дети обычно заражаются ВИЧ в семьях высокого риска (больные СПИДом, наркоманы, бисексуалы и др.). В связи с этим основным профилактическим мероприятием можно считать всемирную борьбу за здоровый образ жизни, а также просветительные мероприятия по борьбе с проституцией, наркоманией, половыми извращениями и др.

Большое профилактическое значение имеют клинический и серологический контроль доноров крови, использование одноразового инструментария, контроль безопасности систем гемодиализа и др.

Профилактика передачи ВИЧ от матери ребёнку

Химиопрофилактику передачи ВИЧ от матери ребёнку проводят в период беременности, в процессе родов и у новорождённого.

Наиболее успешные результаты обеспечивает проведение всех трёх компонентов химиопрофилактики. Однако если какой-либо из компонентов провести не удаётся, это не является основанием для отказа от следующего компонента.

Полноценная химиопрофилактика снижает риск заражения ребёнка с 28–50 до 3–8%. Методика проведения химиопрофилактики изложена в приказе МЗ и СР РФ от 19.12.03.

Вакцинопрофилактика детей, рождённых ВИЧ-инфицированными женщинами

Все дети, рождённые от ВИЧ-инфицированных матерей, могут быть привиты в календарные сроки убитыми вакцинами (АКДС, АДС и против гепатита В) вне зависимости от тяжести клинических проявлений и иммунологических сдвигов. Однако надо учитывать, что иммунный ответ на некоторые вакцины или их компоненты может быть снижен. В подобных случаях рекомендована дополнительная бустерная доза вакцины.

Помимо календарных инактивированных вакцин, показано проведение специфической иммунизации против заболеваний, вызываемых *Haemophilus influenzae* типа b (с 3 мес), пневмококковой инфекции (после 2 лет), менингококковой инфекции (с 1 года), гриппа (с 6 мес), гепатита А (в соответствии с инструкцией к вакцине).

Детям с неопределённым ВИЧ-статусом и ВИЧ-инфицированным с клиническими проявлениями и иммунодефицитом вводят инактивированную вакцину против полиомиелита троекратно по схеме 3; 4,5; 6 мес с ревакцинацией в 18 мес, в 6 и 14 лет. Инактивированную вакцину против полиомиелита следует вводить и детям, проживающим в семье с ВИЧ-инфицированным.

ВИЧ-инфицированным детям рекомендована вакцинация против кори, эпидемического паротита и краснухи. Вместо отечественной коревой вакцины можно вводить зарубежные комбинированные вакцины против трёх инфекций (приорикс*, М-М-R II* и др.).

У детей с клиническими проявлениями ВИЧ-инфекции в стадии СПИД и/или тяжёлым иммунодефицитом (количество $CD4^+$-лимфоцитов менее 15% или менее 500 клеток/мкл у ребёнка 2-го года жизни) могут быть недостаточные титры антител, что служит основанием для введения 2-й дозы вакцины как можно скорее (через 4 нед). При выраженном дефиците клеточного звена иммунитета прививки живыми вакцинами не проводят.

Вопрос о вакцинации против туберкулёза ребёнка, рождённого ВИЧ-инфицированной матерью, решают после установления окончательного диагноза в возрасте 18 мес.

БЦЖ противопоказана детям с манифестными стадиями ВИЧ-инфекции (клинические категории В, С по CDC) и/или иммунодефицитом (2-я и 3-я иммунные категории по CDC; лейкопения, лимфопения, нейтропения, тромбоцитопения любой степени).

КЛАССИФИКАЦИЯ

ВОЗ рекомендует различать четыре стадии болезни:

- ✧ начальная (острая);
- ✧ персистирующая генерализованная лимфаденопатия;
- ✧ СПИД-ассоциированный комплекс как преСПИД;
- ✧ развёрнутый СПИД.

Кроме того, в последнее время предлагают выделить и 5-ю стадию болезни — СПИД-деменцию.

В России принята клиническая классификация ВИЧ-инфекции В.И. Покровского (1989):

I. Стадия инкубации;

II. Стадия первичных проявлений;

А. Острая лихорадочная фаза,

Б. Бессимптомная фаза,

В. Персистирующая генерализованная лимфаденопатия.

III. Стадия вторичных заболеваний:

А. Потеря массы тела менее 10%, поверхностные грибковые, вирусные, бактериальные поражения кожи и слизистых оболочек; опоясывающий герпес; повторные фарингиты, синуситы.

Б. Прогрессирующая потеря массы тела более 10%; необъяснимая диарея или лихорадка более 1 мес; волосистая лейкоплакия; туберкулёз лёгких; повторные или стойкие бактериальные, грибковые, вирусные, протозойные поражения внутренних органов (без диссеминации) или глубокие поражения кожи и слизистых оболочек; повторный или диссеминированный опоясывающий герпес; локализованная саркома Капоши.

В. Генерализованные бактериальные, вирусные, грибковые, протозойные и паразитарные заболевания; пневмоцистная пневмония; кандидоз пищевода; атипичный микобактериоз; внелёгочный туберкулёз; кахексия; диссеминированная саркома Капоши; поражения центральной нервной системы различной этиологии.

IV. Терминальная стадия.

У детей раннего возраста с высоким постоянством выделяют следующие стадии болезни:

- ✧ субклиническая;
- ✧ лимфаденопатическая;
- ✧ локализованных оппортунистических инфекций;
- ✧ генерализованных оппортунистических инфекций.

На субклинической стадии клинические проявления ВИЧ-инфекции полностью отсутствуют.

ВИЧ-ИНФЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ, РОЖДЁННЫХ ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННЫМИ МАТЕРЯМИ

Вертикальная передача ВИЧ от матери ребёнку может происходить во время беременности, родов и при грудном вскармливании.

Дети, инфицированные ВИЧ внутриутробно, часто рождаются недоношенными, с признаками внутриутробной гипотрофии и различными неврологическими нарушениями. В постнатальном периоде такие дети плохо развиваются, страдают рецидивирующими инфекциями, у них обнаруживают персистирующую генерализованную лимфаденопатию (особенно важно увеличение аксиллярных и паховых лимфатических узлов), гепато- и спленомегалию.

Первыми признаками болезни часто бывают упорный кандидоз полости рта, задержка роста, нарушения прибавки массы тела, отставание в психомоторном развитии. Лабораторные исследования показывают лейкопению, анемию, тромбоцитопению, повышение трансаминаз, гипергаммаглобулинемию.

Приблизительно у 30% детей, инфицированных ВИЧ от матерей, заболевание быстро прогрессирует. Состояние отягощают поздние стадии ВИЧ-инфекции у матери, высокая вирусная нагрузка у матери и ребёнка в первые 3 мес жизни (РНК ВИЧ>100 000 копий/мл плазмы), низкие показатели $CD4^+$-лимфоцитов, инфицирование плода на ранних сроках гестации.

При прогрессировании ВИЧ-инфекции у детей раннего возраста многократно возрастает частота различных инфекционных заболеваний, таких как ОРВИ, пневмония, острые кишечные инфекции и др. Чаще всего развиваются лимфоидная интерстициальная пневмония, рецидивирующие бактериальные инфекции, кандидозный эзофагит, кандидоз лёгких, ВИЧ-энцефалопатия, цитомегаловирусная болезнь, атипичные микобактериозы, тяжёлая герпетическая инфекция, криптоспоридиоз.

Наиболее частой оппортунистической инфекцией у детей 1-го года жизни, не получавших химиопрофилактику, бывает пневмоцистная пневмония (7–20%).

Неблагоприятным прогностическим фактором служит задержка речевого развития, особенно с рецептивными и экспрессивными языковыми нарушениями.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель болезни — вирус иммуннодефицита человека ВИЧ, или HIV (от англ. *human immunodeficiency virus*).

Известны два типа вируса: ВИЧ-1 и ВИЧ-2. По свойствам ВИЧ отнесён к семейству ретровирусов. К этому же семейству отнесены и многочисленные онковирусы, вызывающие опухоли, преимущественно у животных. Исключение составляет лишь один тип онковирусов, так называемый Т-клеточный лимфотропный вирус 1-го типа, который вызывает лимфосаркому у человека. Другие вирусы из этой группы вызывают лейкоз у мышей, обезьян, кошек, птиц и др.

ВИЧ относятся к другому подсемейству ретровирусов — лентивирусам. Эти вирусы, в отличие от онковирусов, вызывают не пролиферативный рост инфицированных клеток, а их гибель.

ВИЧ имеет диаметр 100–140 нм, его сердцевина образована белками (p24 и p18), содержит две молекулы РНК и обратную транскриптазу (ревертазу). Оболочка вируса представлена двумя гликопротеидами (gp120 и gp41). Вирус отличается биологической активностью и высокой изменчивостью.

ПАТОГЕНЕЗ

Заражение ВИЧ не равнозначно обязательному и клинически выраженному патологическому процессу. Например, 20–30% инфицированных заболевают в течение первых 5 лет, ещё у 20% присутствуют слабые проявления болезни, остальные 50% живут 20 лет после инфицирования (максимальный срок наблюдения) без каких-либо клинических проявлений, хотя у них всегда обнаруживается ВИЧ в форменных элементах крови или в свободной циркуляции одновременно со специфическими антителами.

Для развития патологического процесса могут иметь значение инфицирующая доза, состояние макроорганизма, генетическая предрасположенность и др. Например, при небольшой инфицирующей дозе довольно часто развиваются скрытые, латентные формы, или вирусоносительство, а при массивном инфицировании возникают тяжёлые манифестные формы болезни. Дети болеют тяжелее, чем взрослые. Особенно тяжело ВИЧ-инфекция протекает у новорождённых и ослабленных детей. Выявлена статистическая связь частоты развития манифестных форм болезни с маркёром DR системы HLA.

Патогенетическая сущность болезни состоит в избирательном поражении вирусом Т-лимфоцитов-хелперов — $CD4^+$ Т-лимфоцитов. Это становится возможным из-за присутствия на мембране лимфоцита-хелпера рецептора CD4, родственного вирусному белку gp120. Происходит связывание gp120 с CD4, путём эндоцитоза вирус проникает в Т4-лимфоцит, где белковая оболочка вируса разрушается, и освобождаются вирусная РНК и фермент ревертаза. Последняя использует вирусную РНК в качестве матрицы, синтезирует по её подобию специфическую вирусную ДНК, которая встраивается в геном клетки и в виде провируса находится в клетке в течение неопределённого времени. Дальнейшая судьба провируса зависит от ряда причин. Иногда процесс репликации вируса развивается бурно, с быстрым разрушением инфицированных клеток и заражением новых (остро протекающая инфекция), но нередко провирус долго остаётся в неактивном состоянии и лишь при дополнительной антигенной стимуляции (другая инфекция) наступает его реактивация (латентная инфекция). Независимо от интимного механизма репродукции вирусной ДНК пребывание вируса внутри Т4-лимфоцита всегда приводит сначала к снижению его функций, а затем к его гибели. Вновь продуцирующиеся вирусные частицы заражают всё новые Т4-лимфоциты, и таким образом постепен-

но прогрессирует сначала функциональный, а затем и количественный дефицит Т4-лимфоцитов. Устранение Т-лимфоцитов-хелперов из реакций иммунного ответа приводит к постепенному разрушению иммунной системы.

Среди многочисленных иммунологических нарушений при ВИЧ-инфекции главные — снижение количества Т-лимфоцитов-хелперов, падение соотношения Т-хелперы / Т-супрессоры, увеличение количества иммуноглобулинов, снижение бластогенеза и реакций цитотоксичности, общая иммунная анергия.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период— от 2 нед до 2 мес. Длительность инкубационного периода зависит от путей и характера заражения, инфицирующей дозы, возраста ребёнка и многих других факторов. При инфицировании через гемотрансфузии этот период короткий, а при заражении половым путём — более продолжительный. Длительность инкубационного периода — понятие относительное, поскольку у каждого конкретного больного в него вкладывается разное содержание. Если исчислять инкубационный период от момента заражения до появления первых признаков манифестации оппортунистических инфекций в результате депрессии иммунитета, то он составляет в среднем около 2 лет и может продолжаться более 10 лет (сроки наблюдения).

На самом деле примерно у половины инфицированных ВИЧ уже через 2–4 нед от момента заражения повышается температура тела, это повышение продолжается до 2 нед, увеличиваются лимфатические узлы, печень и селезёнка. Нередко обнаруживают ангину. Возникающий при этом симптомокомплекс называют «мононуклеозоподобным синдромом». В крови у таких больных обнаруживают довольно выраженную лимфопению. Общая продолжительность этого синдрома — 2–4 нед, вслед за чем наступает скрытый период, длящийся многие годы. У другой половины больных первичной манифестации болезни по типу «мононуклеозного синдрома» не бывает, но все же и у них на каком-то этапе скрытого периода появляются отдельные клинические симптомы. Особенно характерно увеличение заднешейных, надключичных, локтевых и подмышечных групп лимфатических узлов.

Подозрительным на ВИЧ-инфекцию следует считать увеличение более одного лимфатического узла более чем в одной группе (кроме паховых), длящееся более 1,5 мес. Увеличенные лимфатические узлы при пальпации болезненные, подвижные, не спаяны с подкожной клетчаткой. Из других клинических симптомов в этом периоде болезни возможны немотивированный субфебрилитет, повышенная утомляемость и потливость. В периферической крови у таких больных лейкопения, непостоянное снижение Т4-лимфоцитов, тромбоцитопения, постоянно присутствуют антитела к ВИЧ.

Эту стадию болезни обозначают как *синдром хронической лимфаденопатии*, поскольку она проявляется в основном перемежающимся неопределенно длительным увеличением лимфатических узлов. Пока неясно, с какой частотой и в какие конкретно сроки болезнь переходит в следующую стадию — преСПИД. В этой стадии болезни больного беспокоят не только увеличенные лимфатические узлы, но и повышение температуры тела, потливость, особенно по ночам и даже при нормальной температуре тела. Часто бывают поносы и похудания. Очень характерны повторные ОРВИ, рецидивирующие бронхиты, отиты, пневмонии. На коже возможны элементы простого герпеса или грибковые поражения, гнойничковые высыпания, часто возникают упорные кандидозные стоматиты и эзофагиты.

При дальнейшем прогрессировании болезни развивается клиническая картина *собственно СПИДа*, которая проявляется в основном тяжёлыми оппортунистическими инфекциями и различными новообразованиями.

В периферической крови при ВИЧ-инфекции отмечают лейкопению, лимфопению, тромбоцитопению, анемию и повышенную СОЭ.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика у детей с перинатальным контактом по ВИЧ-инфекции

У большинства детей, рождённых ВИЧ-инфицированными матерями, в крови присутствуют антитела к ВИЧ (материнские). В связи с этим серологические методы диагностики ВИЧ-инфекции, основанные на определении антител класса IgG (ИФА), диагностически не значимы вплоть до 18 мес жизни, когда материнские антитела полностью разрушаются.

Собственные специфические антитела появляются у ребёнка в 90–95% случаев в течение 3 мес после заражения, в 5–9% — через 6 мес и в 0,5% — позже. У детей старше 18 мес обнаружение серологических маркёров считают диагностическим.

Плановые серологические обследования проводят при рождении, в 6; 12 и 18 мес жизни. Получение двух и более отрицательных результатов с интервалом минимум 1 мес у ребёнка без гипогаммаглобулинемии в возрасте до 12 мес и старше свидетельствует против ВИЧ-инфекции.

У детей 18 мес и старше при отсутствии ВИЧ-инфекции и гипогаммаглобулинемии отрицательный результат серологического исследования на антитела к ВИЧ позволяет исключить ВИЧ-инфекцию.

Молекулярно-биологические методы исследования позволяют достоверно подтвердить ВИЧ-инфекцию у большинства инфицированных новорождённых к возрасту 1 мес и практически у всех инфицированных детей к возрасту 6 мес.

Предпочтительным для диагностики ВИЧ-инфекции у детей раннего возраста следует считать обнаружение ДНК ВИЧ методом ПЦР. Среди перинатально инфицированных положительный результат ПЦР в течение первых 48 ч жизни имеют 38% детей, а в возрасте 14 дней — 93% детей. Химиопрофилактика не снижает чувствительность вирусологических тестов.

Первое обязательное исследование проводят в возрасте 1–2 мес, второе — через 1 мес. При получении повторного положительного результата необходимо определить вирусную нагрузку (т.е. количество копий РНК ВИЧ в 1 мл плазмы) количественным методом, что позволяет оценить риск прогрессирования болезни и адекватность противоретровирусной терапии.

Детей с отрицательными результатами исследований при рождении и в возрасте 1–2 мес необходимо обследовать повторно в возрасте 4–6 мес.

Один из дополнительных методов обследования ВИЧ-инфицированного ребёнка — оценка иммунного статуса, а именно определение процентного содержания и абсолютного количества $CD4^+$ Т-лимфоцитов.

После получения положительного результата нуклеиновых кислот ВИЧ у ребёнка необходимо провести количественное исследование $CD4^+$- и $CD8^+$-лимфоцитов, предпочтительно методом проточной цитометрии. Исследование нужно проводить регулярно каждые 3 мес (2–3-я иммунная категория) или 6 мес (1-я иммунная категория).

При выявлении изменения иммунологического профиля ($CD4^+$-клетки <1900/мм^3 и $CD8^+$-клетки >850/мм^3) у ребёнка первых 6 мес жизни предполагают быстро прогрессирующую форму заболевания.

Дифференциальная диагностика

ВИЧ-инфекцию у детей необходимо дифференцировать в первую очередь с первичными иммунодефицитами, а также с иммунодефицитными состояниями, возникающими в связи с длительным применением глюкокортикоидов и химиотерапии.

ЛЕЧЕНИЕ

Цель терапии при ВИЧ-инфекции — максимальное продление жизни больного и сохранение её качества. Продолжительность жизни без лечения у детей в 30% случаев составляет менее 6 мес, при проведении терапии 75% детей доживают до 6 лет и 50% — до 9 лет.

Лечение осуществляют с учётом федерального стандарта медицинской помощи инфицированным вирусом иммунодефицита человека (приказ Минздравсоцразвития № 612 от 17 августа 2006 г. и № 785 от 21 ноября 2006 г.).

Следует проводить комплексную строго индивидуализированную терапию больных с ВИЧ-инфекцией, с тщательным подбором ЛС, своевременным лечением вторичных заболеваний. План лечения строят с учётом стадии патологического процесса и возраста больных.

Лечение проводят по трём направлениям:

- ✧ воздействие на вирус с помощью противоретровирусных препаратов (этиотропное);
- ✧ химиопрофилактика оппортунистических инфекций;
- ✧ лечение вторичных заболеваний.

В основе назначения противоретровирусных препаратов лежит воздействие на механизмы репликации ВИЧ, которые непосредственно связаны с периодами жизнедеятельности вируса.

Применяют четыре класса противоретровирусных препаратов, которые ингибируют репликацию вируса на разных этапах его жизненного цикла. К первым двум классам относят нуклеозидные и ненуклеозидные ингибиторы обратной транскриптазы. Эти препараты нарушают работу вирусного фермента — обратной транскриптазы, с помощью которого происходит преобразование РНК ВИЧ в ДНК. К третьему классу относят ингибиторы протеаз, которые действуют на этапе сборки новых вирусных частиц, препятствуя формированию полноценных вирионов, способных инфицировать другие клетки хозяина. Наконец, в четвёртый класс входят препараты, препятствующие прикреплению вируса к клеткам-мишеням — ингибиторы фузии, интерфероны, индукторы интерферона — циклоферон* (меглумина акридонацетат).

Монотерапию применяют только в качестве химиопрофилактики передачи вируса от матери ребёнку в первые 6 нед жизни. При этом химиопрофилактику ребёнка, рождённого ВИЧ-инфицированной женщиной, начинают в первые 8–12 ч жизни и проводят азидотимидином*. Препарат в сиропе дают внутрь в дозе 2 мг/кг каждые 6 ч. При невозможности приёма внутрь азидотимидин* вводят внутривенно из расчёта 1,6 мг/кг каждые 6 ч. Химиопрофилактику также можно проводить невирапином в сиропе в течение первых 72 ч жизни из расчёта 2 мг/кг (если мать не получала химиопрофилактику во время беременности и/или родов — с первых суток).

Во всех остальных случаях при лечении ВИЧ-инфицированных детей нужно использовать комбинации противоретровирусных препаратов различных классов. Предпочтение отдают комбинированной высокоактивной (агрессивной) терапии тремя препаратами, включающей различные сочетания ингибиторов обратной транскриптазы и ингибиторов протеазы.

Противоретровирусную терапию начинают при острой ВИЧ-инфекции в манифестной форме, а также при клинических проявлениях ВИЧ-инфекции (категории B, C по CDC) независимо от возраста и вирусной нагрузки.

Помимо развития клинических симптомов, показаниями для назначения терапии могут служить высокие или возрастающие уровни РНК ВИЧ и быстрое снижение процентного содержания $CD4^+$ Т-лимфоцитов до уровней, соответствующих умеренной иммуносупрессии (2-я иммунная категория, CDC). Однако уровень

РНК ВИЧ, который можно было бы считать безусловным показанием к началу лечения, у детей раннего возраста не определён.

Критерием эффективности терапии служит повышение $CD4^+$ Т-лимфоцитов не менее чем на 30% исходного уровня через 4 мес от начала терапии у больных, ранее не получавших противоретровирусных препаратов, и снижение вирусной нагрузки в 10 раз через 1–2 мес лечения. К 4 мес вирусная нагрузка должна снизиться не менее чем в 1000 раз и к 6 мес — до неопределяемого уровня. Что касается клинических критериев эффективности лечения, то вследствие медленной динамики ВИЧ-инфекции прогрессирование заболевания или появление вторичного заболевания в течение первых 4–8 нед терапии не всегда бывает признаком её неадекватности и не может быть достаточно объективным.

Не менее ответственная задача при лечении больных ВИЧ-инфекцией — подавление условно-патогенной (оппортунистической) флоры, осложняющей течение основного заболевания и угрожающей жизни больного. С этой целью широко применяют антибактериальные препараты, включая различные антибиотики, сульфаниламиды и др.

ПРОГНОЗ

Очень тяжёлый. При клинически выраженных формах летальность составляет около 50%. От установления диагноза до смерти проходит от 2–3 мес до 2 лет и больше. Ни в одном случае нормальные иммунные функции не восстанавливаются спонтанно или под влиянием лечения. Среди больных, выявленных до 1982 г., к настоящему времени умерло около 90%. Однако в последнее время появились сообщения о более благоприятном прогнозе, особенно в случае заражения ВИЧ 2-го типа. Больные с саркомой Капоши имеют лучший прогноз, чем больные с оппортунистическими инфекциями. Есть мнение, что у больных с саркомой Капоши меньшее поражение иммунной системы.

Прогноз у детей более серьёзный, чем у взрослых. Дети умирают от оппортунистических инфекций и редко от саркомы Капоши и других бластоматозов.

ГЕЛЬМИНТОЗЫ

Аскаридоз

Аскаридоз — инвазия круглым червём аскаридой. Может сначала протекать в виде аллергического заболевания с лихорадкой, кожными высыпаниями, «летучими» эозинофильными инфильтратами в лёгких, гиперэозинофилией крови; в хронической стадии аскаридоз обычно сопровождается умеренными болями в животе, диспепсическими расстройствами, иногда астенией.

КОД ПО МКБ-10

B77.0 Аскаридоз с кишечными осложнениями.
B77.8 Аскаридоз с другими осложнениями.
B77.9 Аскаридоз неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Аскаридоз распространён во всех климатических зонах земного шара, за исключением районов вечной мерзлоты, высокогорий, пустынь. Наиболее поражено население зон влажного тропического и субтропического климата.

Аскаридоз относят к геогельминтозам. Выделившиеся с фекалиями яйца попадают в почву, где в зависимости от окружающей температуры, влажности, аэрации созревают в течение 2–3 нед. Заражение происходит при употреблении овощей, фруктов, питьевой воды, загрязнённых яйцами паразита. Яйца аскарид чувствительны к высоким температурам, высыханию; во влажной почве могут сохранять

жизнеспособность до 6 лет. Передача аскаридоза в средней полосе происходит с апреля по октябрь, в зоне тропического климата — в течение всего года. Наиболее поражены аскаридозом дети в возрасте 5–10 лет вследствие активности, малоразвитых гигиенических навыков и отсутствия иммунитета к инвазии.

ПРОФИЛАКТИКА

Состоит, прежде всего, в развитии у детей гигиенических навыков: мытьё рук после пользования туалетом, перед едой, употребление только тщательно вымытых фруктов и овощей, кипячёной воды. Охрану окружающей среды от загрязнения яйцами аскарид достигают обезвреживанием нечистот с помощью отстойников и фильтрации, хлорированием и фильтрацией водопроводной воды. В сельской местности большое значение имеют правильная и своевременная очистка выгребных ям с предупреждением попадания нечистот в источники воды, использование фекалий для удобрения садов и огородов только после 4-летнего компостирования.

ЭТИОЛОГИЯ

Аскарида — крупный червь веретенообразной формы, бледно-розового цвета. Самка длиной 25–40 см, задний конец тела прямой, заостренный, самец длиной 15–20 см, хвостовой конец крючкообразно загнут на брюшную сторону. Тело гельминта покрыто толстой поперечно-исчерченной кутикулой. Самка откладывает в просвет кишечника более 200 тыс. оплодотворённых и неоплодотворённых яиц в сутки. Яйца выделяются с фекалиями в окружающую среду. Продолжительность жизни аскариды около 1 года.

ПАТОГЕНЕЗ

Инвазионная личинка аскариды освобождается от оболочек при воздействии ферментов верхнего отдела ЖКТ. В тонкой кишке личинка с помощью ферментов пептидазы и гиалуронидазы проникает через эпителиальный покров в кровеносные сосуды. Внедрению личинок способствует активация их метаболитами эндогенных факторов воспаления. По системе воротной вены личинки мигрируют через печень в правый отдел сердца, по малому кругу кровообращения попадают в лёгкие. Из капилляров они активно проникают в альвеолы, затем постепенно по бронхиальному дереву поднимаются до гортани, попадают в глотку, заглатываются со слюной и вновь попадают в тонкую кишку. Процесс миграции занимает 2–3 нед. В тонкой кишке, преимущественно в подвздошной, происходит созревание личинок до взрослых особей, что занимает около 2 мес.

Метаболиты личинок и освободившиеся в процессе их линьки продукты обладают высокой иммуногенностью. По ходу миграции и в тонкой кишке возникают гиперемия, отёк, пролиферация лимфоидных, макрофагальных элементов, эозинофильная местная и общая реакция. В зависимости от интенсивности инвазии ранняя стадия болезни может быть субклинической или проявляться выраженной общей аллергической реакцией, а при массивных инвазиях у детей — тяжёлыми органными поражениями. Помимо воспалительной реакции с гиперсекрецией кишечных ферментов — энтерокиназы, щелочной фосфатазы, нарушению пищеварения при аскаридозе способствует нарушение продукции и взаиморегуляции пептидных гормонов (гастрина, секретина). У детей нарушается всасывание жиров, белков, развиваются лактазная недостаточность, дефицит витаминов А и С. Аскариды способны выделять иммуносупрессивные субстанции, что проявляется снижением эффекта вакцинации.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период при аскаридозе составляет 2–3 нед. При малоинтенсивной инвазии ранняя стадия болезни бывает субклинической. У детей дошкольного

и раннего школьного возраста острая фаза болезни обычно проявляется лихорадкой или высоким субфебрилитетом, кожными экссудативными высыпаниями, иногда болями по всему животу, тошнотой, расстройством стула. Чаще отмечают лёгочный синдром в виде сухого или влажного кашля с развитием «летучих» инфильтратов, реже — пневмонических очагов, эозинофилию крови до 20–40% на фоне лейкоцитоза до 12–15 × 10^9/л. При особо массивной инвазии, помимо пневмонии и плевропневмонии, может развиться гранулематозный гепатит с гепатоспленомегалией, умеренной желтухой, повышением в сыворотке крови активности трансаминаз, щелочной фосфатазы, уровня билирубина, всех фракций глобулинов и сдвигами показателей осадочных проб. Не исключены поражения сердца с тахикардией, глухостью сердечных тонов, признаками дистрофических изменений миокарда. Без десенсибилизирующей и активной специфической терапии у детей раннего возраста массивная инвазия может привести к летальному исходу.

В хронической стадии аскаридоз проявляется периодически возникающими болями в эпигастрии, вокруг пупка, иногда в правой подвздошной области, снижением аппетита, реже — повышенным чувством голода, неустойчивым стулом, иногда только запорами. У детей раннего возраста, ослабленных при недостаточном питании бывают поносы со стулом не более 2–3 раз в сутки с примесью слизи, без крови. При массивной инвазии у детей раннего возраста отмечают бледность кожи, слизистых оболочек, снижение питания, задержку физического развития; в сыворотке крови выявляют умеренную анемию, выраженную эозинофилию, тенденцию к лейкопении, увеличение СОЭ до 15–20 мм/ч, гипоальбуминемию.

Различают острую стадию (миграционную), кишечную стадию и стадию осложнений. *В острой стадии* болезнь может ограничиваться общими аллергическими явлениями или развивается лёгочный синдром либо тяжёлые полиорганные поражения (гепатит, дистрофия миокарда, пневмония, плевропневмония, плеврит). *В хронической стадии* может преобладать гастроэнтерический или астенический синдром.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз в острой стадии устанавливают на основании эпидемиологического анамнеза, клинической картины лихорадочного заболевания с кожным, лёгочным синдромами, гиперэозинофилией, преходящими диспепсическими явлениями. Для подтверждения диагноза проводят серологическое исследование с аскаридозным диагностикумом (РНГА, ИФА), которое даёт положительные результаты уже на 2–3 нед после заражения. Обнаружить личинки в мокроте удаётся редко, но отмечают закономерно большое число эозинофилов, иногда видны кристаллы Шарко–Лейдена. Через 2–2,5 мес после заражения диагноз аскаридоза подтверждают обнаружением яиц паразита в фекалиях. Яйца аскарид размером 0,05–0,1 × 0,1–0,04–0,06 мм, овальные, с двухконтурной оболочкой, которая у оплодотворённых яиц обычно окружена фестончатой белковой оболочкой, окрашенной пигментами содержимого кишечника в жёлтый или коричневатый цвет. Неоплодотворённые яйца неправильной, шаровидной или даже треугольной формы, редко окружены белковой оболочкой, заполнены крупными неправильной формы жёлтыми телами. Применяют метод Като, а для обогащения — эфир-формалиновый метод. В настоящее время разрабатывают неинвазивные методы обнаружения антигенов аскарид в фекалиях, моче, мокроте.

ЛЕЧЕНИЕ

В острой стадии аскаридоза лечение проводят антигистаминными препаратами. Принимают внутрь, при тяжёлом течении болезни вводят парентерально растворы кальция хлорида, кальция глюконата, аскорбиновой кислоты. На личиночную стадию аскарид действует производное тиазолил-бензимидазола — минтезол▲®

(тиабендазол®) в дозе 25 мг/кг в сутки в 3 приёма после еды в течение 5 дней. Лечение может вызвать усиление аллергических явлений, поэтому его необходимо проводить в стационаре на фоне десенсибилизирующей терапии вплоть до назначения глюкокортикоидов в умеренных дозах в течение 5–7 сут.

В хронической стадии лечение проводят медамином▲, декарисом▲, пирантелом.

- Медамин▲, производное карбамат-бензимидазола, назначают в дозе 10 мг/кг в 3 приёма после еды в течение 1 сут. При массивной инвазии лечение можно продлить до 2–3 сут.
- Декарис▲ (левамизол), производное имидазола, назначают в дозе 2,5 мг/кг в сутки в 2–3 приёма после еды в течение 1 сут.
- Можно проводить лечение пирантелом в таблетках, детям раннего возраста дают суспензию препарата. Режим дозирования и кратность приёма по возрастам:
  - ✧ 1–2 года — 125 мг;
  - ✧ 3–6 лет — 250 мг;
  - ✧ 7–12 лет — 500 мг в 2 приёма;
  - ✧ 13–15 лет — 750 мг в 3 приёма после еды в течение 1 сут.

Все три препарата дети переносят вполне удовлетворительно. Лечение детей с массивной инвазией лучше проводить в стационаре или дневном стационаре.

При аскаридозе высокоэффективен вермокс▲ (мебендазол), но препарат вызывает повышенную двигательную активность гельминтов, что может привести к антиперистальтике, рвоте и попаданию аскарид в дыхательные пути. В связи с этим вермокс▲, особенно при интенсивной инвазии, детям не назначают. Дополнительно к специфическим препаратам назначают поливитамины, ферментные препараты, при анемизации препараты железа, обеспечивают полноценную белковую диету. Контроль эффективности лечения проводят через 3 нед путём троекратного исследования фекалий.

Трихоцефалёз

Трихоцефалёз — хронический гельминтоз, вызываемый круглым червем — власоглавом, с преимущественным поражением ЖКТ, анемией и астенией.

КОД ПО МКБ-10

B79 Трихуроз.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Трихоцефалёз широко распространён во всех климатических зонах земного шара, исключая пустыни и зоны вечной мерзлоты. Особенно высока поражённость населения влажных тропиков и субтропиков, где инвазию выявляют в 40–50% случаев. В зоне умеренного климата в сельской местности поражено до 16–36% детского населения, преимущественно в возрасте 10–15 лет.

Источник инвазии — человек, выделяющий яйца паразита в окружающую среду с фекалиями. Развитие яиц происходит в почве при температуре от 15 до 35 °С при достаточной влажности. При температуре 26–28 °С развитие инвазионных яиц завершается в течение 20–24 сут. Яйца устойчивы к низким температурам, но быстро погибают при высыхании, инсоляции. Заражение происходит при занесении зрелых яиц в рот загрязнёнными руками, а также фруктами, овощами, водой.

ПРОФИЛАКТИКА

Предупреждение заражения трихоцефалёзом заключается в привитии детям гигиенических навыков, в охране водоисточников от попадания нечистот, в коммунальном благоустройстве посёлков, использовании для удобрения садов и огородов фекалий только после их компостирования.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель трихоцефалёза *Trichocephalis trichiuris* — тонкая нематода коричневатого цвета. Передняя часть тела нитевидная, задняя — короткая, толстая. Длина самки — 3,25–5 см, самца — 3–4,5 см. Хвостовой конец у самца спирально свёрнут, у самки — конусовидный. Яйца бочкообразной формы, с «пробками» на полюсах. Самка выделяет до 1000–14 000 яиц в сутки. Власоглавы обитают преимущественно в слепой кишке, при интенсивной инвазии — на всём протяжении толстой кишки, включая прямую. Передней волосовидной частью тела паразит проникает в поверхностные слои слизистой оболочки кишки, иногда до подслизистого и мышечного слоёв. Задняя часть паразита свисает в просвет кишки. Продолжительность жизни власоглава — 5–7 лет.

ПАТОГЕНЕЗ

В тонкой кишке из инвазионных яиц выходят личинки, которые проникают в слизистую оболочку, где развиваются. Через 5–10 сут они снова выходят в просвет кишечника и спускаются в толстую кишку. Созревание до взрослых особей происходит в течение 1–2 мес. Внедрение головной части власоглава в слизистую оболочку кишки, выделение личиночной стадией паразита ферментов и метаболитов вызывают выраженную местную и относительно ограниченную общую воспалительную реакцию. Антигены власоглавов обладают невысокой иммуногенностью, но в раннем периоде болезни наблюдают умеренную эозинофильную реакцию, при интенсивной инвазии — повышение СОЭ, содержания α- и β-глобулинов сыворотки.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При умеренной инвазии без повторных заражений трихоцефалёз нередко протекает субклинически или проявляется редкими, периодически возникающими колющими или спастическими болями в животе с преимущественной локализацией в правой подвздошной области, эпигастрии, иногда по ходу всей толстой кишки. При массивной инвазии и повторных заражениях у детей нередки тошнота, потеря аппетита, слюнотечение, неустойчивый стул, головные боли, повышенная утомляемость. Дети раннего возраста могут отставать в физическом развитии, у них развиваются анемия, гипоальбуминемия.

Инвазию подразделяют на острую (раннюю) и хроническую стадии, болезнь — на субклиническую, компенсированную, манифестную и тяжёлую, осложнённую форму.

В зоне умеренного климата трихоцефалёз часто сочетается с аскаридозом. При этом боли распространены по всему животу, сопровождаются тошнотой, рвотой, неустойчивым стулом, потерей аппетита, похудением. У детей младшего возраста возможно отставание в физическом и даже умственном развитии. Особенно тяжело инвазия протекает в сочетании с амёбиазом и острыми кишечными инфекциями: с кровянистым стулом, тенезмами, выпадением слизистой оболочки прямой кишки, быстрой анемизацией, потерей массы тела. Трихоцефалёз осложняет течение острых кишечных инфекций, способствуя затяжной реконвалесценции, которой нередко не удаётся достичь без устранения инвазии. Трихоцефалёзом заражаются преимущественно дети активного возраста, инвазия у новорождённых — казуистика, у детей 1-го года жизни трихоцефалёз бывает редко, протекает стёрто при отсутствии осложняющих факторов. Врождённого трихоцефалёза не существует.

ДИАГНОСТИКА

Трихоцефалёз диагностируют на основании эпидемиологического анамнеза, характерной клинической картины и обнаружения в фекалиях яиц власоглава. При ректороманоколоноскопии обнаруживают умеренную отёчность, гиперемию

слизистой оболочки; при интенсивной инвазии — поверхностные эрозии, точечные геморрагии. Резкий отёк слизистой оболочки, язвы, геморрагии обнаруживают при расселении паразитов по всей толстой кишке и при сочетании инвазии с протозойной или/и бактериальной инфекцией, когда можно видеть в сигмовидной и даже в прямой кишке свисающих в просвет паразитов.

ЛЕЧЕНИЕ

Трихоцефалёз лечат производными карбамат-бензимидазола: медамином▲, вермоксом▲ (мебендазолом), альбендазолом, производным пиримидина — оксантелем℞. Медамин▲ назначают в дозе 10 мг/кг в сутки, в 3 приёма после еды в течение 3 сут, вермокс▲ — в дозе 2,5 мг/кг в сутки по той же схеме. Рацион обычный, без большого количества грубой клетчатки, жира; при плохой переносимости свежего молока его исключают из рациона. Контрольное исследование фекалий проводят через 2–3 нед, троекратно. При обнаружении яиц через 2–3 мес лечение можно повторить.

Трихинеллёз

Трихинеллёз — остролихорадочное заболевание, вызываемое круглым червем — трихинеллой. Сопровождается мышечными болями, отёком лица, различными высыпаниями на коже, гиперэозинофилией крови, при тяжёлом течении — миокардитом, очаговыми поражениями лёгких, менингоэнцефалитом.

КОД ПО МКБ-10

B75 Трихинеллёз.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Трихинеллёз распространён повсеместно. Основные эндемические очаги трихинеллёза — Белоруссия, Северный Кавказ, Литва, Грузия. В последние годы стали восстанавливаться эндемические очаги трихинеллёза в центральных областях России и на Украине, что связано с развитием индивидуального свиноводства. В Белоруссии, на Северном Кавказе, в Литве очаги имеют смешанный синантропно (природно)-эндемический характер с постоянным обменом инвазией между домашними и дикими животными. В эндемических очагах основным источником инвазии служат свиньи, в природе — дикие кабаны, медведи, барсуки. На севере происходит циркуляция инвазии между белыми медведями, полярными лисицами, грызунами и морскими млекопитающими.

Вспышки трихинеллёза объясняются употреблением инвазированного, недостаточно термически обработанного мяса, солонины, колбас, не прошедших санитарно-ветеринарного контроля. При неодновременном и неравномерном употреблении инвазированного мяса вспышка или групповое заболевание могут быть растянуты до месяца, иногда более. Инвазированные продукты нередко развозят в разные районы страны. При массивном заражении первыми заболевают дети.

ПРОФИЛАКТИКА

Включает санитарно-ветеринарный контроль мясных продуктов, колбас, консервов из мяса, стойловое содержание свиней, запрещение их подворного убоя, скармливания тушек диких животных свиньям. Имеют значение дератизация в домах и надворных постройках, предотвращение доступа диких грызунов в свинарники. Мясо или солонину нужно варить кусками диаметром не более 2,5 см в течение 3 ч. Предупреждение распространения трихинеллёза достигают уничтожением (сожжением) инвазированного мяса и экстренным сообщением (ф. 058/У) о больном в территориальную санитарно-эпидемиологическую станцию (СЭС) с последующим обследованием населения и ликвидацией последствий инвазии. Лицам, употреблявшим инвазированное мясо, проводят превентивное лечение

вермоксом* в дозе 5 мг/кг в 3 приёма в течение 5–7 сут в зависимости от интенсивности инвазирования мяса.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — нематода *Trichinella spiralis*. Описаны три патогенных для человека варианта гельминта: *T. spiralis*, *T. nelsoni* и *T. nativa*. Видовая самостоятельность вариантов окончательно не установлена.

Половозрелая самка трихинеллы длиной до 1–3 мм, самец длиной 1–2 мм. Паразиты располагаются в слизистой оболочке тонкой кишки, частично свисая в её просвет. После оплодотворения самок самцы погибают. Оплодотворённые самки через 2–3 сут начинают откладывать личинки, которые проникают в кровеносные и лимфатические сосуды слизистой оболочки кишки и через систему портальной вены и грудной проток попадают в крово- и лимфоток. Частично задерживаясь в паренхиме внутренних органов, они оседают в поперечнополосатой мускулатуре. В зависимости от интенсивности инвазии самки находятся в кишечнике и продуцируют личинок в течение 3–6 нед. В скелетных мышцах на 3–4 нед после инвазии вокруг личинок формируется соединительнотканная капсула с постепенно образующимся внутренним гиалиновым слоем. Инкапсулированная личинка имеет овальную («лимоновидную») форму размером 0,5×(0,2–0,6)×0,3 мм. Капсула постепенно импрегнируется солями кальция, при этом личинки могут оставаться инвазионными в течение многих лет.

ПАТОГЕНЕЗ

Личинки трихинелл освобождаются от капсулы под действием желудочного сока. В тонкой кишке личинки проникают в поверхностный слой слизистой оболочки, развиваются до половой зрелости, самки оплодотворяются, находясь частично в просвете кишки. Личинки активно проникают в кровеносные и лимфатические сосуды, током крови и лимфы разносятся по организму, задерживаясь в миокарде, лёгких, печени и скелетной мускулатуре.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет от 1 до 4–6 нед. При злокачественном течении болезни он сокращается до 1–3 сут. Инкубационный период до 5–6 нед бывает при заражении северными природными штаммами трихинелл.

Трихинеллёз у детей при равных условиях заражения протекает относительно легче, чем у взрослых. Наиболее яркие симптомы трихинеллёза — лихорадка, мышечные боли, отёк лица — у детей младшего возраста выражены относительно слабее, чем у школьников. Однако у маленьких детей отмечают лимфаденопатию с увеличением глоточных миндалин и болями в горле, увеличение селезёнки — она мягкая, малоболезненная при пальпации. В случаях тяжёлого течения бывает яркая экссудативная или эритематозная, геморрагическая сыпь.

ДИАГНОСТИКА

Трихинеллёз диагностируют:

- ✧ на основании эпидемиологического анамнеза — употребление сырой или недостаточно кулинарно обработанной свинины, мяса диких животных, шпига, колбас, консервов домашнего приготовления за 1–6 нед до появления клинических признаков инвазии, острое лихорадочное заболевание с яркими аллергическими проявлениями (отёк лица, миалгии, кожная сыпь, лёгочный синдром, гиперэозинофилия крови);
- ✧ по результатам лабораторного исследования — обнаружение в мясе личинок трихинелл с помощью трихинеллоскопии или методом переваривания в искусственном желудочном соке.

При невозможности исследовать мясо существенную помощь оказывают серологические реакции с трихинеллёзным диагностикумом (РСК, РНГА, ИФА). Они становятся положительными уже в конце 2-й нед после заражения. В сомнительных случаях при одиночных заболеваниях иногда приходится прибегать к биопсии мышц (икроножной, дельтовидной, широкой мышцы спины) с последующим гистологическим исследованием и перевариванием мышцы для обнаружения личинок.

ЛЕЧЕНИЕ

Назначают мебендазол (вермокс▲) в дозе 5 мг/кг·в сутки, в 3 приёма после еды в течение 5–7 сут. При выраженных болях в животе, диспепсических расстройствах дают но-шпу▲, папаверин, витамины группы В.

ПРОГНОЗ

Прогноз при трихинеллёзе средней тяжести благоприятный, при тяжёлом течении болезни определяется быстротой установления диагноза и проведением комплексного специфического и патогенетического лечения. При трихинеллёзе злокачественного течения выздоровление может обеспечить только комплексная специфическая, патогенетическая и реабилитационная терапия с первых дней болезни.

Описторхоз

Описторхоз — хронический гельминтоз с преимущественным поражением билиарной системы и поджелудочной железы. У детей — коренных жителей высокоэндемичных очагов инвазия обычно протекает субклинически и реализуется в зрелом или пожилом возрасте. В районе эндемии у приезжих из неэндемичных по описторхозу районов развивается острая стадия болезни разной выраженности с последующим переходом в хроническую.

КОД ПО МКБ-10

B66.0 Описторхоз.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Описторхоз — природноочаговая инвазия, широко распространённая среди рыбоядных животных, но в эндемических очагах основным источником заражения бывает человек. Заражение происходит при употреблении сырой, мороженой, слабосолёной, вяленой рыбы семейства карповых — язя, ельца, чебака, плотвы, леща, сазана и др. Поражённость описторхозом коренного населения Севера достигает 80–100% и связана с традиционным потреблением термически не обработанной высокоинвазированной рыбы. Поражённость детей описторхозом на севере Западной Сибири уже к 8 годам достигает 80–100%. В Камском бассейне у детей коренных жителей описторхоз выявляют с 1–3-летнего возраста, к 14–15 годам поражённость достигает 30–40%. Поражённость местного русского населения несколько ниже.

ПРОФИЛАКТИКА

Основным методом профилактики описторхоза у детей остаётся употребление рыбы семейства карповых только в термически обработанном виде. В очагах инвазии необходимо гигиеническое просвещение родителей, особенно старших членов семьи (недопустимость кормления детей раннего возраста сырой рыбой, её использования в качестве соски). Общие профилактические мероприятия заключаются в предупреждении попадания нечистот в речные бассейны, уничтожении моллюсков, промежуточных хозяев описторхоза, контроль инвазированности рыбы на производстве и в торговой сети.

КЛАССИФИКАЦИЯ

У детей с острым описторхозом различают бессимптомные, стёртые и клинические формы болезни с холангитическим, гепатохолангитическим, тифоподобным и бронхолёгочным вариантами, а среди хронического описторхоза — латентные и клинически выраженные формы с явлениями холепатии (ангиохолит, ангиохолецистит, гепатоангиохолецистит) и гастродуоденопатии (хронический гастродуоденит). Развитие цирроза печени у детей с описторхозной инвазией справедливо связывают с перенесённой вирусной инфекцией.

ПАТОГЕНЕЗ

При переваривании инвазированной рыбы в желудке и двенадцатиперстной кишке метацеркарии освобождаются от оболочки и по общему желчному протоку в течение 3–5 ч перемещаются во внутрипечёночные жёлчные ходы. У лиц с объединенным выходом общего желчного и вирсунгова протоков метацеркарии инвазируют и поджелудочную железу. Выделяемые паразитом при миграции и созревании метаболиты оказывают прямое токсическое действие на эпителий протоков, активируют выделение эндогенных факторов воспаления лимфоидными и макрофагальными элементами, эпителиоцитами, оказывают сенсибилизирующее действие. Клинические проявления инвазии зависят от массивности заражения, возраста ребёнка и уровня иммунитета. Пролиферативно-экссудативный процесс в слизистых оболочках ЖКТ, дыхательных путей, мочевой системы, продукция антител определяют распространённую аллергическую реакцию. Клеточная пролиферация в стенках микрососудов, строме внутренних органов приводит к развитию дистрофических процессов в печени, миокарде. Существенную роль в нарушении деятельности органов пищеварения играет дисбаланс продукции пептидных гормонов — гастрина, панкреозимина, холецистокинина. У детей коренных народностей Севера — хантов, манси, коми, пермяков ранняя стадия болезни протекает субклинически, что связано с трансплацентарной иммунизацией антигенами паразита, поступлением защитных антител с материнским молоком.

Патогенез хронической стадии описторхоза в очагах инвазии во многом определяют повторные многократные заражения с персистирующей клеточной пролиферацией в стенках протоков, строме органов с развитием холангита, перихолангита, каналикулита с элементами фиброза, нарушением железистого аппарата верхнего отдела ЖКТ. Дизрегуляция продукции пептидных гормонов приводит к дискинетическим и дистоническим расстройствам билиарной системы, желудка, двенадцатиперстной кишки с болевым синдромом, холестазом, нарушением стула. Аллергические явления в хронической стадии болезни выражены незначительно, преобладают явления иммунодепрессии, что способствует осложнённому течению бактериальных, вирусных инфекций, развитию бактерионосительства.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

У детей, живущих в высокоэндемичных очагах инвазии, описторхоз обычно имеет первично-хроническое течение. Клиническая симптоматика развивается в среднем и даже в пожилом возрасте, провоцируется сопутствующими заболеваниями, интоксикациями. В очагах средней эндемичности острую стадию болезни регистрируют у детей 1–3 лет в виде субфебрилитета, болей в правом подреберье, эпигастрии, иногда экссудативных или полиморфных высыпаний на коже, катара верхних дыхательных путей, расстройства стула. Определяют лимфаденопатию, увеличение печени, эозинофилию крови до 12–15%, гипоальбуминемию.

За первичными проявлениями следуют повышение СОЭ до 20–25 мм/ч, нарастание уровня α_2-глобулинов, тенденция к анемии, отставание в развитии. В возрасте 4–7 лет аллергическая симптоматика выражена ярче, эозинофилия достигает 20–25% на фоне лейкоцитоза до $10–12\times10^9$/л. У детей среднего и старшего возрас-

та через 2–3 нед после массивной инвазии развиваются лихорадка, кожная сыпь, лёгочный синдром в виде «летучих» инфильтратов или пневмония, выраженные дистрофические изменения миокарда, при особо тяжёлом течении — аллергический гепатит с желтухой, гепатоспленомегалией. Эозинофилия достигает 30–40%, СОЭ — 25–40 мм/ч, нарастают α_2- и γ-глобулины сыворотки, увеличивается активность трансаминаз, в большей степени — щелочной фосфатазы, концентрация билирубина сыворотки повышается до 25–35 мкмоль/л за счёт конъюгированной фракции. Острые явления могут развиваться постепенно, достигая максимума в течение 1–2 нед.

Хроническая стадия описторхоза у детей в эндемическом очаге проявляется преимущественно выраженной холепатией, реже гастроэнтеропатическим синдромом, примерно у $^1/_3$ детей преобладает астенический синдром. У детей младшего возраста выявляют замедление физического развития, снижение питания, неустойчивый стул, нарушение аппетита, умеренное увеличение печени, редко её болезненность при пальпации, эозинофилию до 5–12%, тенденцию к анемии. В связи с повторными заражениями клиническая симптоматика достигает максимума к 10–12 годам. Преобладают жалобы на тяжесть, боли в правом подреберье, тошноту, неустойчивый стул, отсутствие аппетита, что определяется переходом гипертонической дискинезии желчного пузыря в гипотоническую. Нередко сохраняется эозинофилия до 5–12%, выявляют тенденцию к анемизации, гипоальбуминемию. К 14–15 годам клинические проявления инвазии нередко компенсируются, лабораторные показатели нормализуются, дискинетические расстройства билиарной системы проявляются редко, что, по-видимому, связано с выработкой иммунитета к антигенам паразита.

ДИАГНОСТИКА

Острый описторхоз диагностируют на основании эпидемиологического анамнеза (потребление сырой рыбы семейства карповых), характерной клинической картины (появление остролихорадочного заболевания или высокого субфебрилитета с кожными высыпаниями, миалгиями, артралгиями, катаральными явлениями, пневмонии, желтухи, гепатоспленомегалии с интоксикацией, эозинофильным лейкоцитозом) и положительных серологических реакций (РНГА, ИФА) с описторхозным диагностикумом. Яйца описторхисов в фекалиях и жёлчи обнаруживают не ранее чем через 1,5 мес после заражения.

В хронической стадии диагноз описторхоза ставят также на эпидемиологическом анамнезе, клинической картине холепатии или гастроэнтеропатии с обострениями и ремиссиями и сопровождающимися астенизацией, у детей — с эозинофилией крови до 5–12%. Диагноз подтверждают обнаружением в фекалиях и дуоденальном содержимом (при малой интенсивности инвазии только в последнем) яиц паразита. При УЗИ выявляют дискинезию жёлчных путей преимущественно гипертонического типа у детей младшего возраста и гипотонического — у старших.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение описторхоза в острой стадии при высокой лихорадке, органных поражениях начинают с дезинтоксикационной терапии, назначения антигистаминных препаратов, солей кальция, при тяжёлом течении дают внутрь или вводят парентерально глюкокортикоиды в умеренных дозах в течение 5–7 дней с быстрой отменой препаратов, сердечно-сосудистые средства. После прекращения лихорадки, начала положительной динамики ЭКГ (лучше при её нормализации), исчезновения очаговых изменений в лёгких в течение 1 сут проводят лечение празиквантелом (азинокс▲, бильтрицид▲) в дозе 60–75 мг/кг в 3 приёма с промежутками между ними не менее 4 ч. Препарат дают после еды, предпочтительна диета № 5,

обязательно ограничение грубой клетчатки, жиров. Слабительное не назначают. Лечение проводят на фоне антигистаминных препаратов, введения солей кальция, аскорбиновой кислоты.

Контроль эффективности лечения проводят через 3 и 6 мес 3-кратным исследованием фекалий по методу Като и дуоденального содержимого. При обнаружении яиц паразита через 6 мес можно провести повторный курс лечения азиноксом▲. Диспансерное наблюдение детей и при необходимости патогенетическую терапию проводят в течение 3 лет после последнего курса лечения.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ЛИХОРАДКИ

Группа геморрагических лихорадок насчитывает 11 нозологических форм (жёлтая лихорадка, геморрагическая лихорадка Крым–Конго–Хозер, омская геморрагическая лихорадка, геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, боливийская, аргентинская геморрагическая лихорадки, лихорадка Сасса, лихорадка Марбург и Эбола и др.), различаемых по этиологии, механизму возникновения и клиническим проявлениям.

Среди всех известных клинических форм наибольшее значение для нашей страны имеют геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, омская и крымская геморрагические лихорадки.

КОД ПО МКБ-10

A98.5 Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом.
A98.1 Омская геморрагическая лихорадка.
A98.0 Крымская геморрагическая лихорадка.

Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом

Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом (ГЛПС) (геморрагический нефрозонефрит, тульская, уральская, ярославская лихорадка) — острая инфекционная болезнь вирусной природы, характеризующаяся лихорадкой, интоксикацией, геморрагическим и почечным синдромами.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

ГЛПС — типичная зоонозная инфекция. Природные очаги заболевания находятся на Дальнем Востоке, в Забайкалье, Восточной Сибири, Казахстане и в европейской части страны. Резервуаром инфекции служат мышевидные грызуны: полевые и лесные мыши, крысы, полевки и др. Инфекцию передают гамазовые клещи и блохи. Мышевидные грызуны переносят инфекцию в латентной, реже в клинически выраженной форме, при этом они выделяют вирус во внешнюю среду с мочой и фекалиями. Пути передачи инфекции:

- ✧ аспирационный путь — при вдыхании пыли с взвешенными инфицированными выделениями грызунов;
- ✧ контактный путь — при попадании инфицированного материала на царапины, порезы, скарификации или при втирании в неповреждённую кожу;
- ✧ алиментарный путь — при употреблении инфицированных выделениями грызунов пищевых продуктов (хлеб, овощи, фрукты и др.).

Непосредственная передача инфекции от человека человеку маловероятна. ГЛПС наблюдают в виде спорадических случаев, но возможны локальные эпидемические вспышки.

Дети, особенно младше 7 лет, болеют редко из-за ограниченного контакта с природой. Наибольшее число заболеваний регистрируют с мая по ноябрь, что совпадает с миграцией грызунов в жилые и хозяйственные помещения, а также с расширением контактов человека с природой и проведением сельскохозяйственных работ.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика направлена на уничтожение мышевидных грызунов на территории природных очагов, предупреждение загрязнения продуктов питания и водоисточников экскрементами грызунов, строгое соблюдение санитарно-противоэпидемического режима в жилых помещениях и вокруг них.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Наряду с типичными бывают стёртые и субклинические варианты болезни. В зависимости от выраженности геморрагического синдрома, интоксикации и нарушений функции почек различают лёгкие, среднетяжёлые и тяжёлые формы.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель относится к семейству *Bunyaviridae*, включает два специфических вирусных агента (Хантаан и Пиумале), которые удаётся пассировать и накапливать в лёгких полевой мыши. Вирусы содержат РНК и имеют диаметр 80–120 нм, малоустойчив: при температуре 50 °С сохраняются 10–20 мин.

ПАТОГЕНЕЗ

Инфекция первично локализуется в эндотелии сосудов и, возможно, в эпителиальных клетках некоторых органов. После внутриклеточного накопления вируса наступает фаза вирусемии, что совпадает с началом болезни и появлением общетоксических симптомов. Вирусу ГЛПС свойственно капилляротоксическое действие. При этом происходит повреждение сосудистой стенки, нарушается свёртываемость крови, что приводит к развитию тромбогеморрагического синдрома с возникновением множественных тромбов в различных органах, особенно в почках.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период от 10 до 45 дней, в среднем около 20 дней. Выделяют четыре стадии болезни: лихорадочную, олигурическую, полиурическую и реконвалесценции.

- **Лихорадочный период**. Болезнь начинается, как правило, остро с подъёма температуры до 39–41 °С и появления общетоксических симптомов: тошноты, рвоты, вялости, заторможенности, расстройства сна, анорексии. С первого дня болезни характерна сильная головная боль, преимущественно в лобной и височной областях, возможны также головокружения, познабливание, чувство жара, боли в мышцах конечностей, в коленных суставах, ломота во всем теле, болезненность при движении глазных яблок, сильные боли в животе, особенно в проекции почек.
- **Олигурический период** у детей наступает рано. Уже на 3–4-е, реже на 6–8-е сут болезни снижается температура тела и резко падает диурез, усиливаются боли в пояснице. Состояние детей ещё больше ухудшается в результате нарастания симптомов интоксикации и поражения почек. При исследовании мочи выявляют протеинурию, гематурию, цилиндрурию. Постоянно обнаруживают почечный эпителий, нередко слизь и сгустки фибрина. Всегда снижены клубочковая фильтрация и канальцевая реабсорбция, что приводит к олигурии, гипостенурии, гиперазотемии, метаболическому ацидозу. Снижается относительная плотность мочи. При нарастании азотемии возникает клиническая картина острой почечной недостаточности вплоть до развития уремической комы и эклампсии.
- **Полиурический период** наступает с 8–12-х сут болезни и знаменует начало выздоровления. Состояние больных улучшается, постепенно стихают боли в пояснице, прекращается рвота, восстанавливаются сон и аппетит. Усиливается

диурез, суточное количество мочи может достигать 3–5 л. Относительная плотность мочи снижается ещё больше (стойкая гипоизостенурия).

- **Реконвалесцентный период** продолжается до 3–6 мес. Выздоровление наступает медленно. Долго сохраняется общая слабость, постепенно восстанавливаются диурез и относительная плотность мочи. Состояние постинфекционной астении может сохраняться в течение 6–12 мес.

В крови в начальном (лихорадочном) периоде отмечают кратковременную лейкопению, быстро сменяющуюся лейкоцитозом со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до палочкоядерных и юных форм, вплоть до промиелоцитов, миелоцитов, метамиелоцитов. Можно выявить анэозинофилию, падение содержания тромбоцитов и появление плазматических клеток. СОЭ часто нормальна или повышена. При острой почечной недостаточности резко возрастает уровень остаточного азота в крови, уменьшается содержание хлоридов и натрия, но увеличивается количество калия.

ДИАГНОСТИКА

ГЛПС диагностируют на основании характерной клинической картины: лихорадки, гиперемии лица и шеи, геморрагических высыпаний на плечевом поясе по типу следа от удара плетью, поражения почек, лейкоцитоза со сдвигом влево и появления плазматических клеток. Для диагностики имеют значение пребывание больного в эндемической зоне, грызуны в жилище, употребление овощей, фруктов со следами погрызов. Специфические методы лабораторной диагностики включают ИФА, РИФ, реакцию гемолиза куриных эритроцитов и др.

Дифференциальная диагностика

ГЛПС дифференцируют с геморрагическими лихорадками другой этиологии, лептоспирозом, гриппом, сыпным тифом, острым нефритом, капилляротоксикозом, сепсисом и другими заболеваниями.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение проводят в стационаре. Назначают постельный режим, полноценную диету с ограничением мясных блюд, но без уменьшения количества поваренной соли. На высоте интоксикации показаны внутривенные вливания гемодеза▲, 10% раствора глюкозы▲, раствора Рингера▲, альбумина▲, 5% раствора аскорбиновой кислоты. В тяжёлых случаях назначают глюкокортикоиды из расчёта 2–3 мг/кг в сутки преднизолона в 4 приёма, курс составляет 5–7 дней. В олигурическом периоде вводят маннитол, полиглюкин▲, промывают желудок 2% раствором натрия гидрокарбоната. При нарастающей азотемии и анурии прибегают к экстракорпоральному гемодиализу с помощью аппарата «искусственная почка». При массивных кровотечениях назначают переливания препаратов крови и кровезаменителей. Для предупреждения тромбогеморрагического синдрома вводят гепарин натрия. При угрозе бактериальных осложнений применяют антибиотики.

Омская геморрагическая лихорадка

Омская геморрагическая лихорадка (ОГЛ) — острое инфекционное заболевание вирусной природы с трансмиссивным путём передачи, сопровождающееся лихорадкой, геморрагическим диатезом, скоропреходящим поражением почек, ЦНС и лёгких.

КОД ПО МКБ-10

A98.1 Омская геморрагическая лихорадка.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Основные резервуары инфекции — ондатра и водяная крыса (водяная полевка), а также некоторые виды мелких млекопитающих и птиц. Вирус длительно сохраняется в клещах и передаётся потомству трансовариально. Человек заражается через укусы иксодовых клещей *Dermacentor pictus*. Возможно также заражение человека водным, пищевым, аспирационным и контактным путями. Наибольшее число заболеваний регистрируют в весенне-летние месяцы. От человека человеку инфекция не передаётся.

ПРОФИЛАКТИКА

Направлена на оздоровление природных очагов и предупреждение заражения детей в летних лагерях, детских садах, расположенных в зоне природного очага. Для активной иммунизации предложена убитая вакцина из мозга белых мышей, заражённых вирусом ОГЛ. Вакцинацию проводят по строгим эпидемиологическим показаниям.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель болезни — вирус из рода *Flavivirus*, семейства *Togaviridae*. Содержит РНК, диаметр вириона 30–40 нм, патогенен для многих диких и лабораторных животных (ондатры, белых мышей, кроликов, морских свинок и др.). Вирус обнаруживают в крови больных в остром периоде болезни и в организме клещей *Dermacentor pictu* — основных переносчиках болезни.

ПАТОГЕНЕЗ

Основное патогенетическое звено — поражение вирусом стенки сосудов, что обусловливает геморрагический синдром и очаговые кровоизлияния во внутренних органах. Большое значение имеет поражение вирусом центральной и вегетативной нервной системы, а также надпочечников и кроветворных органов. После перенесённого заболевания остаётся стойкий иммунитет.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет около 2–5 дней, редко удлиняясь до 10 дней. Заболевание начинается остро с подъёма температуры тела до 39–40 °С, головной боли, озноба, ломоты во всем теле, тошноты, головокружения, болей в икроножных мышцах. Лицо больного гиперемировано, слегка одутловато, сосуды склер инъецированы, губы сухие, яркие, иногда покрыты кровянистыми корками. Постоянно обнаруживают гиперемию мягкого и твёрдого нёба с пятнистой энантемой и геморрагическими точечными кровоизлияниями. Часто отмечают кровоточивость дёсен. С 1–2-х сут болезни появляется розеолёзная и петехиальная сыпь на передней и боковой поверхностях груди, на разгибательных поверхностях рук и ног. В тяжёлых случаях могут возникать обширные кровоизлияния в области живота, крестца и на голенях. В последующие дни на этих участках могут появляться обширные некрозы. Возможны также носовые, лёгочные, маточные и желудочно-кишечные кровотечения. Геморрагические симптомы обычно появляются в первые 2–3 дня болезни, но могут возникать и в более поздние сроки — на 7–10-й день.

Постоянно поражаются почки. Сначала появляется альбуминурия, затем присоединяются непродолжительная гематурия и цилиндрурия. В осадке мочи обнаруживают вакуолизированные зернистые клетки почечного эпителия. Диурез значительно снижен. С первого дня болезни в крови обнаруживают лейкопению, умеренный нейтрофилёз со сдвигом влево, тромбоцитопению; СОЭ нормальная или сниженная.

ДИАГНОСТИКА

ОГЛ диагностируют на основании лихорадки, выраженного геморрагического диатеза в сочетании с катаральными явлениями, гиперемией лица и инъекцией сосудов склер, стойкой гипотонии и брадикардии. Диагностика облегчается при характерных изменениях в мочевом осадке и крови. Следует также учитывать пребывание в природном очаге инфекции. Из специфических методов используют выделение вируса и обнаружение нарастания титра специфических антител в РСК, РТГА, реакции диффузной преципитации в агаровом геле или РН в динамике заболевания.

Дифференциальная диагностика

ОГЛ дифференцируют с лептоспирозом, клещевыми вирусными энцефалитами, гриппом, капилляротоксикозом, москитной лихорадкой, ГЛПС и другими геморрагическими лихорадками.

ЛЕЧЕНИЕ

Терапия исключительно патогенетическая, направлена на борьбу с интоксикацией (внутривенное введение 5–10% раствора глюкозы♠, 1,5% раствора реамберина♠, реополиглюкина♠ и др.) и геморрагическими проявлениями (витамин К♠, викасол♠, гемотрансфузии и др.). В тяжёлых случаях показаны глюкокортикоиды, сердечные средства, при бактериальных осложнениях назначают антибиотики.

Крымская геморрагическая лихорадка

Крымская геморрагическая лихорадка — природно-очаговая вирусная болезнь, передающаяся иксодовыми клещами. Заболевание сопровождается лихорадкой, тяжёлой интоксикацией и геморрагическим синдромом.

КОД ПО МКБ-10

A98.0 Крымская геморрагическая лихорадка.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Резервуаром и переносчиком инфекции служит большая группа иксодовых клещей, у которых установлена трансовариальная передача вируса. Источником инфекции могут быть и млекопитающие (козы, коровы, зайцы и др.) со стёртыми формами болезни или носительством вируса. Человек заражается при укусе иксодовых клещей. Возможно заражение человека при контакте с рвотными массами или кровью больных людей, а также с кровью больных животных. Весенне-летняя сезонность заболеваемости определяется активностью клещей-переносчиков.

ПРОФИЛАКТИКА

Такая же, как и при ОГЛ и ГЛПС. Активная иммунизация не разработана.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — РНК-содержащий вирус из семейства *Bunyaviridae*, рода *Nairovirus*, диаметром 92–96 нм. Вирус можно выделить из крови больных в лихорадочном периоде, а также из взвеси растёртых клещей — переносчиков болезни.

ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез такой же, как и при ОГЛ и ГЛПС. Вирус поражает преимущественно эндотелий мелких сосудов почек, печени и ЦНС, что приводит к повышению проницаемости сосудистой стенки, нарушению системы свёртывания крови по типу ДВС-синдрома и появлению геморрагического диатеза. Макроскопически находят множественные кровоизлияния во внутренние органы, а также в кожу и слизи-

стые оболочки. Они укладываются в картину острого инфекционного васкулита с обширными дистрофическими изменениями и очагами некроза.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период длится от 2 до 14 сут, чаще 3–6 сут. Болезнь начинается остро или даже внезапно с повышения температуры тела до 39–40 °С, озноба, сильной головной боли, общей слабости, разбитости, ломоты во всем теле, мышечных болей. Часто отмечают боли в животе и пояснице, тошноту, рвоту. Лицо больного, шея и слизистые оболочки зева гиперемированы, сосуды склер и конъюнктив инъецированы. Это так называемый начальный период болезни. Его длительность около 3–5 дней. Затем температура тела снижается, что совпадает с появлением геморрагического диатеза в виде петехиальных высыпаний на коже, слизистых оболочках полости рта, носовых кровотечений, гематом в местах инъекций. В особо тяжёлых случаях могут быть маточные и желудочно-кишечные кровотечения.

ДИАГНОСТИКА

Диагностируют на основании геморрагических проявлений на фоне общего токсикоза, изменений в крови и мочевом осадке. Имеет значение и эпидемиологический анамнез. Для лабораторного подтверждения используют методы выявления вируса и обнаружения нарастания титра специфических антител в динамике заболевания в РСК, РНГА и др.

Крымскую геморрагическую лихорадку дифференцируют с гриппом, сыпным тифом, лептоспирозом, капилляротоксикозом, острым лейкозом, омской и другими геморрагическими лихорадками.

ЛЕЧЕНИЕ

Такое же, как при ГЛПС и ОГЛ.

Гемофильная инфекция

Гемофильная инфекция проявляется гнойным менингитом, средним отитом, различными заболеваниями дыхательных путей (пневмония, бронхит, эпиглоттит), конъюнктивитом, эндокардитом, остеомиелитом и др.

КОД ПО МКБ-10

А49.2 Инфекция, вызванная *Haemophilus influenzae*, неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Хотя *H. influenzae* — условно-патогенный микроорганизм, у детей раннего возраста он способен вызвать эпидемические вспышки. В этих случаях заболевания вызываются так называемыми эпидемическими клонами возбудителя с повышенными патогенными и инвазивными свойствами. Описаны вспышки инфекции в родильных домах, отделениях для больных хроническими заболеваниями, среди леченных глюкокортикоидными и цитостатическими препаратами.

Источником инфекции служат больные с явными или стёртыми формами болезни, а также здоровые носители. Передача возбудителя осуществляется чаще всего воздушно-капельным путём. Факторами передачи могут также быть инфицированное бельё, игрушки, предметы обихода. Дети заражаются при контакте с родителями, медицинским персоналом, а также друг от друга.

Контагиозный индекс зависит от возраста. У детей 1-го года жизни он может достигать 3–5%, в возрасте до 5 лет — не более 1–2%. Наиболее восприимчивы недоношенные дети с признаками первичного или вторичного иммунодефицита.

ПРОФИЛАКТИКА

Для активной профилактики применяют вакцину Акт-ХИБ*, содержащую очищенный капсульный полисахарид *H. influenzae* типа b, конъюгированный с белком столбнячного анатоксина. Определённое значение имеют и неспецифические методы профилактики: строгая изоляция новорождённых, разобщение детей раннего возраста, гигиеническое содержание кожи, комплекс общеукрепляющей и стимулирующей терапии.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от локализации процесса возможны пневмония, менингит, средний отит, остеомиелит, острый эпиглоттит, целлюлит. У новорождённых частыми клиническими формами бывают септицемия, конъюнктивит, мастоидит, гнойный артрит и др.

ЭТИОЛОГИЯ

H. influenzae — грамотрицательные плеоморфные палочковидные или кокковидные клетки размером (0,2–0,3)×(0,5–2) мкм. Они расположены в мазках поодиночке или парами, а иногда в виде коротких цепочек и групп. На плотных средах образуют мелкие (диаметром до 1 мм) круглые бесцветные колонии. Микроорганизмы неподвижны, спор не образуют, но возможно образование капсулярных форм, с которыми связывают патогенные свойства. Возбудитель продуцирует эндотоксин, носителем которого считают капсульные полисахариды. По антигенному строению различают 6 серотипов (a, b, c, d, e, f). Ведущее значение в развитии различных патологических состояний имеет тип b. Микроорганизм патогенен только для человека.

ПАТОГЕНЕЗ

Заболевание возникает при сочетании раннего возраста и снижения местной защиты и общей специфической реактивности. Имеют значение также генетическая предрасположенность, формирование эпидемического клона возбудителя, его сочетание с другими микроорганизмами (микст-инфекция).

В организме ребёнка возбудитель обычно локализуется в слизистых оболочках носоглотки и дыхательных путей, располагается как вне-, так и внутриклеточно. Эндогенная инфекция возникает в условиях тотальной депрессии клеточного и гуморального иммунитета, обычно проявляясь как осложнение ОРВИ или другой вирусной или бактериальной инфекции.

При экзогенном инфицировании бактерии попадают на слизистые оболочки дыхательных путей, обусловливая остро возникающий воспалительный процесс в виде бронхита, пневмонии, отита, ангины и др. Возможно также формирование абсцессов, флегмоны, гнойного менингита, сепсиса. В тяжёлых случаях обычно высевается *H. influenzae* типа b, другие типы выявляют почти исключительно при лёгких формах заболевания.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Пневмония, ассоциированная с *H. influenzae*, составляет около 5% всех больных пневмонией; ещё чаще этот возбудитель высевается из плеврального экссудата у больных плевритом. Болеют, как правило, дети первых 2-х лет жизни.

Заболевание начинается остро с подъёма температуры тела до 39–40 °C, катаральных явлений и выраженного токсикоза. Симптоматика не отличается от других бактериальных пневмоний. Перкуторно и аускультативно обнаруживают очаг воспаления в проекции одного или нескольких сегментов лёгких. Процесс чаще локализуется в прикорневых зонах, но могут поражаться нижние и верхние доли одного или обоих лёгких. Возможно абсцедирование. Рентгенологические изменения также не специфичны. В соответствии с клинической картиной выявляют

очаги гомогенного затемнения или плотные очагово-сливные тени в случае возникновения экссудативного плеврита.

Гемофильный менингит клинически проявляется теми же симптомами, что и другие гнойные менингиты. Заболевание начинается остро с подъёма температуры тела до 39–40 °С и появления общеинфекционного токсикоза с повторной рвотой, возбуждением, полным расстройством сна, тремором подбородка, кистей рук. У детей первых месяцев жизни отмечают гиперестезию, выбухание большого родничка, реже наблюдают положительные симптомы Кернига, Брудзинского, ригидность затылочных мышц. Изменения в спинномозговой жидкости практически не отличаются от таковых при менингококковом или пневмококковом менингите.

Панникулит (целлюлит, воспаление жировой клетчатки) обычно возникает у детей 1-го года жизни. Заболевание начинается с появления в области головы, на шее, щеках или в окологлазничной области плотных болезненных участков синюшно-красного или фиолетового цвета диаметром от 1–10 см и более. Одновременно могут быть и другие проявления болезни: отит, гнойный менингит, пневмония и др.

Острый эпиглоттит, или воспаление надгортанника, наблюдают у детей в возрасте от 2 до 5 лет. Проявляется резкими болями в горле, невозможностью глотания, выраженной одышкой, расстройством дыхания вследствие сужения или даже закупорки гортани в области надгортанника. Возможны также афония, обильное слюнотечение, бледность, цианоз, раздувание крыльев носа. Маленькие дети часто запрокидывают голову при отсутствии менингеальных симптомов. У детей старшего возраста и взрослых при надавливании на корень языка можно видеть резко отёчный вишнёво-красный надгортанник. При прямой ларингоскопии, кроме поражения надгортанника, выявляют воспалительный процесс в подсвязочном пространстве.

Гемофильный перикардит составляет до 15% всех случаев перикардита у детей. Клинически не отличается от перикардитов другой бактериальной этиологии. Заболевание проявляется высокой температурой тела, тахикардией, расширением границ сердечной тупости, глухостью тонов сердца, дыхательными нарушениями и др.

При гнойном артрите гемофильной этиологии поражаются обычно крупные суставы: коленный, локтевой, тазобедренный, плечевой. Клинические проявления гнойного артрита не отличаются от таковых другой бактериальной этиологии.

Остеомиелит, вызываемый *H. influenzae*, клинически проявляется теми же симптомами, что и остеомиелит другой бактериальной этиологии (стафилококковой, стрептококковой и др.). Поражаются преимущественно крупные трубчатые кости: бедренная, большеберцовая, плечевая. Диагноз устанавливают на основании результатов бактериологических посевов аспирата костного мозга, а также изучения мазков, окрашенных по Граму.

ДИАГНОСТИКА

Решающее значение для диагностирования гемофильной инфекции имеют результаты лабораторного исследования. Материал от больного (мокрота, гной, аспират из места поражения, спинномозговая жидкость и др.) микроскопируют (окраска по Граму) и засевают на кровяной агар. Выделенную чистую культуру дифференцируют с палочкой коклюша, с которой *H. influenzae* имеет большое сходство. Из современных методов используют ПЦР, реакцию латекс-агглютинации, ИФА.

Дифференциальная диагностика

Гнойный менингит, вызванный *H. influenzae*, дифференцируют с менингококковым, стрептококковым, пневмококковым, стафилококковым и другими бактери-

альными менингитами. То же можно сказать и в отношении других форм инфекции: пневмонии, артрита, перикардита и т.д. Хотя у заболеваний, вызываемых *H. influenzae*, нет специфических симптомов, всё же такие проявления болезни, как панникулит (целлюлит) и острый эпиглоттит, чаще бывают при инфекции, обусловленной *H. influenzae*. Решающее значение в дифференциальной диагностике имеют лабораторные методы исследования.

ЛЕЧЕНИЕ

В комплексной терапии заболеваний, вызываемых *H. influenzae*, ведущее значение имеют антибиотики. Препараты выбора — цефалоспорины III и IV поколений. Возбудитель высокочувствителен также к левомицетину♠, гентамицину, рифампицину, но устойчив к оксациллину, линкомицину и др. В тяжёлых случаях рекомендовано назначать два антибиотика. При получении антибиотикограммы вносят соответствующую коррекцию в комбинацию антибиотиков. В последние годы появляются сообщения о приобретении штаммами *H. influenzae* устойчивости ко многим антибиотикам. Большое значение имеет общеукрепляющее и симптоматическое лечение. Особенно важно своевременно вскрыть очаг инфекции или дренировать плевральную полость.

Герпес простой

Простой герпес клинически проявляется поражением многих органов и тканей, сопровождается появлением группирующихся пузырьковых высыпаний на коже и слизистых оболочках. Имеет наклонность к длительному латентному течению с периодическими рецидивами.

КОД ПО МКБ-10

B00.0 Герпетическая экзема (осповидные высыпания Капоши).
B00.1 Герпетический везикулярный дерматит.
B00.2 Герпетический гингивостоматит и фаринготонзиллит.
B00.3 Герпетический менингит.
B00.4 Герпетический энцефалит (герпетический менингоэнцефалит, обезьянья болезнь B).
B00.5 Герпетическая болезнь глаз.
B00.7 Диссеминированная герпетическая болезнь (септицемия, вызванная вирусом простого герпеса).
B00.8 Другие формы герпетических инфекций (герпетический гепатит, гнойное воспаление мякоти дистальной фаланги пальца).
B00.9 Герпетические инфекции неуточнённые.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Инфекция широко распространена. Инфицирование происходит в течение первых трёх лет жизни. Дети первого полугодия жизни не болеют простым герпесом в связи с присутствием специфических антител класса IgG, полученных трансплацентарно от матери. При отсутствии иммунитета у матери дети первых месяцев жизни в случае инфицирования болеют особенно тяжело — возникают генерализованные формы. Практически 70–90% детей 3-летнего возраста имеют достаточно высокий титр вируснейтрализующих антител против вируса простого герпеса (ВПГ). С 5–7-летнего возраста увеличивается число детей с высоким уровнем антител и к ВПГ2.

Источником инфекции служат больные и вирусоносители. Передача осуществляется контактным, половым и воздушно-капельным путём. Заражение происходит при поцелуе через слюну, а также через игрушки, предметы обихода, инфицированные слюной больного или вирусоносителя.

Возможен трансплацентарный путь передачи, но особенно часто заражение ребёнка происходит при прохождении родовых путей.

Обычно бывают спорадические случаи заболеваний, но в организованных коллективах и особенно среди ослабленных детей, в больницах возможны небольшие эпидемические вспышки, чаще зимой.

ПРОФИЛАКТИКА

Большое значение имеют закаливание детей и формирование общегигиенических навыков. Устраняют факторы, способствующие обострению заболевания (физические нагрузки, ультрафиолетовые лучи, другие стрессовые воздействия). Поскольку дети чаще всего инфицируются через слюну при поцелуе родителей с клинически выраженным герпесом, большое значение приобретает санитарно-просветительная работа. Особенно важно оберегать детей, страдающих экземой и мокнущими формами атопического дерматита. Новорождённых, контактировавших с больными герпесом, необходимо изолировать. Мать с проявлениями герпеса на коже и слизистых оболочках должна носить хирургическую маску при общении с ребёнком, ей нельзя прижимать или целовать новорождённого до полного отпадения корочек и заживления эрозий. Можно разрешить кормление грудью, если нет поражений кожи на груди.

Для предупреждения внутриутробного инфицирования плода всех беременных необходимо обследовать на ВПГ. При клинических признаках инфекции рекомендовано ввести иммуноглобулин из расчёта 0,2 мл/кг. Если непосредственно перед родами обнаружены признаки (клинические или лабораторные) генитального герпеса, лучше прибегнуть к кесареву сечению. Это, хотя и не исключает возможность поражения плода полностью, существенно уменьшает его вероятность, особенно если околоплодные оболочки не были нарушены более чем за 4–6 ч до родов.

Дети, рождённые от женщин с признаками генитального герпеса или подозрением на него, подлежат тщательному обследованию. Если у детей выявлен герпес, им показано лечение ацикловиром. За детьми без клинических и лабораторных признаков герпеса устанавливают наблюдение в течение 1–2 мес, поскольку начальные симптомы могут проявиться не сразу после рождения.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от локализации патологического процесса различают:

- ✧ поражение слизистых оболочек (гингивит, стоматит, тонзиллит и др.);
- ✧ поражение глаз (конъюнктивит, блефароконъюнктивит, кератит, кератоиридоциклит, хориоретинит, увеит, периваскулит сетчатки, неврит зрительного нерва);
- ✧ поражение кожи (герпес губ, носа, век, лица, рук и других участков кожи);
- ✧ герпетическую экзему;
- ✧ генитальный герпес (поражение полового члена, вульвы, влагалища, цервикального канала, промежности, уретры, эндометрия);
- ✧ поражение ЦНС (энцефалит, менингоэнцефалит, неврит и др.);
- ✧ висцеральные формы (гепатит, пневмония и др.).

В формулировке диагноза следует также указать на распространённость поражений (локализованный, распространённый или генерализованный простой герпес). Течение болезни может быть острым, абортивным и рецидивирующим. В любом случае после ликвидации клинических проявлений, несмотря на образование специфических антител, вирус герпеса остаётся в организме в латентном состоянии пожизненно и при неблагоприятных условиях может вновь проявиться на том же месте, что и первоначально, или поражать другие органы и системы.

Примеры формулировки диагноза: «Простой герпес локализованный, поражение кожи лица, острое течение»; «Простой герпес распространённый, пораже-

ние слизистых оболочек полости рта, носа, половых органов, рецидивирующее течение»; «Простой герпес генерализованный. Поражение печени, лёгких, острое течение».

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Поражение слизистых оболочек. Наиболее частое клиническое проявление простого герпеса — острый стоматит или гингивостоматит. Его наблюдают у детей любого возраста, но чаще в возрасте 2–3 лет. После инкубационного периода (от 1 до 8 дней) заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела до 39–40 °С, появления озноба, беспокойства, общего недомогания, отказа от еды из-за резкой болезненности во рту. Отмечают повышенное слюнотечение, запах изо рта. У детей раннего возраста снижается масса тела, возможны кишечные расстройства и небольшая дегидратация. Слизистая оболочка полости рта ярко гиперемирована, отёчна. На слизистой оболочке щёк, дёсен, языка, внутренней поверхности губ, на мягком и твёрдом нёбе, нёбных дужках и миндалинах — герпетические высыпания в виде пузырьков, элементы диаметром 2–10 мм, сначала с прозрачным, а затем желтоватым содержимым. Они быстро вскрываются, образуя эрозии с остатками отслоившегося эпителия. Регионарные лимфатические узлы всегда увеличены, становятся болезненными при пальпации. Болезнь продолжается 1–2 нед. Температура тела нормализуется на 3–5 сут. В отдельных случаях заболевание принимает рецидивирующее течение.

Поражение кожи. Чаще возникает вокруг рта (*herpes labialis*), носа (*herpes nasalis*), ушных раковин (*herpes oticum*). На месте внедрения вируса появляются сгруппированные пузырьки диаметром 0,1–0,3 см на фоне эритемы и отёчности. Иногда за 1–2 дня до высыпания отмечают продромальные явления — жжение, покалывание, зуд, небольшие боли или чувство растяжения. Через несколько часов появляются пузырьки, заполненные прозрачной жидкостью, которая затем мутнеет, а иногда может стать геморрагической из-за примеси крови. После вскрытия пузырька остаётся поверхностная эрозия, а затем — буровато-желтоватая корочка. Вскоре корочки отпадают, и некоторое время на их месте остаётся небольшое покраснение кожи или лёгкая пигментация. Пузырьки обычно располагаются группами на умеренно инфильтрированном основании и окружены зоной гиперемии. В среднем весь процесс продолжается 10–14 дней. У части больных пузырьки сливаются в многокамерный плоский пузырь, после вскрытия которого образуется эрозия неправильных очертаний.

Различают локализованные и распространённые (диссеминированные) поражения кожи, вызываемые ВПГ.

Своеобразная форма генерализованного герпеса — *герпетическая экзема*. Возникает у детей, больных экземой, нейродермитом и другими дерматозами, с эрозивными поражениями (входные ворота инфекции). В литературе представлены и другие названия болезни: вакциниформный пустулёз, осповидные высыпания Капоши, герпетиформная экзема и др.

Инкубационный период короткий — 3–5 дней. Заболевание начинается остро, иногда после непродолжительной продромы, с подъёма температуры тела до 39–40 °С и быстро прогрессирующих симптомов токсикоза (вялость, беспокойство, сонливость, состояние прострации), возможны судороги с кратковременной потерей сознания, часто бывает рвота. Обильная везикулёзная сыпь появляется с 1-го дня болезни, но чаще — на 2–3-й день. Сыпь располагается на обширных участках кожи, особенно в местах, поражённых экземой, нейродермитом и др. Отмечают болезненный регионарный лимфаденит. Высыпание может продолжаться 2–3 нед.

Пузырьки заполнены сначала прозрачным содержимым, но уже на 2–3-е сут жидкость мутнеет, пузырьки уплощаются, возникает пупковидное вдавление,

элементы сыпи напоминают вакцинальные пустулы. Пузырьки часто сливаются, лопаются, покрываются сплошной коркой. После отпадения корок остаётся розовое пятно, в особо тяжёлых случаях возможны рубцовые изменения.

Поражение глаз (офтальмогерпес). Возможно изолированное поражение глаза, но нередко наблюдают сочетанные поражения глаза, кожи и слизистых оболочек полости рта. Развивается фолликулярный, катаральный или везикулёзно-язвенный конъюнктивит с сопутствующим увеличением регионарных лимфатических узлов. Чаще бывает сочетанное поражение конъюнктивы и век.

Болезнь начинается остро, с появления конъюнктивита, язвочек или герпетических пузырьков на коже века вблизи ресничного края (блефароконъюнктивит). При локализации процесса в области внутренней трети век может развиться каналикулит с последующей обструкцией слёзных точек и канальцев и появлением слезотечения. Вовлечение в процесс роговицы сопровождается герпетическими высыпаниями в эпителиальном слое, после вскрытия пузырьков остаётся эрозированная поверхность или поверхностная язва, что сопровождается слезотечением, светобоязнью, блефароспазмом, инъекцией сосудов склеры и невралгическими болями.

Генитальный герпес (*herpes genitalis*). Чаще бывает у подростков и юношей при заражении половым путём. У детей младших возрастных групп поражение половых органов обычно возникает вторично, вслед за другими проявлениями простого герпеса. В этих случаях инфекция передаётся через инфицированные руки, полотенце, бельё. Возможно и первичное поражение наружных половых органов. Инфицирование происходит контактным путём от родителей с простым герпесом. Заболевание чаще обусловлено ВПГ2.

Клинически генитальный герпес проявляется везикулёзными и эрозивно-язвенными высыпаниями на эритематозно-отёчной коже и слизистой оболочке половых органов. У девочек высыпания локализуются на больших и малых половых губах, в промежности, на внутренней поверхности бёдер, реже — на слизистой оболочке влагалища, клиторе, анусе; у мальчиков — на внутреннем листке крайней плоти, на коже мошонки. Высыпания могут быть и на слизистой оболочке уретры и даже распространяются на мочевой пузырь. Болезнь сопровождается лихорадкой, сильными болевыми ощущениями, зудом, жжением, покалыванием, садненим в поражённых участках. На месте герпетических пузырьков в результате трения быстро образуются эрозии, которые затем покрываются грязно-серой корочкой, иногда с геморрагическим пропитыванием.

Поражение нервной системы. Инфицирование мозга и его оболочек обычно обусловлено вирусемией. Поражение ЦНС может протекать по типу энцефалита, менингита, менингоэнцефалита, менингоэнцефалорадикулита. Энцефалит и менингит — наиболее частые формы герпетической нейроинфекции. Обычно их наблюдают у детей раннего возраста и новорождённых.

По клиническим проявлениям герпетический энцефалит не отличается от других вирусных энцефалитов. Поражение ЦНС возможно на фоне герпетических поражений других локализаций (губы, рот, глаза), но у детей раннего возраста чаще возникает первичная генерализованная инфекция. Заболевание начинается остро или даже внезапно, с повышения температуры тела до высоких значений, сильной головной боли, озноба, повторной рвоты. Дети угнетены, заторможены, сонливы, иногда возбуждены. На высоте интоксикации возможны судороги, потеря сознания, параличи, нарушение рефлексов и чувствительности. Болезнь протекает тяжело, в некоторых случаях могут оставаться длительные резидуальные явления в виде потери памяти, вкуса, обоняния вследствие обширных некрозов в височной и зрительных областях коры мозга.

Заболевание может протекать в виде асептического менингита с выраженными менингеальными симптомами. В спинномозговой жидкости находят лимфоцитарный цитоз и повышение концентрации белка.

Висцеральные формы проявляются в виде острого паренхиматозного гепатита, пневмонии, поражения почек и других органов.

Врождённый простой герпес. Внутриутробное инфицирование плода может происходить в результате вирусемии у матери во время беременности. Допускают восходящую инфекцию из половых органов матери. Однако в любом случае инфицирование плода возможно лишь при повреждении плаценты. Заражение плода ВПГ может привести к внутриутробной гибели или смерти сразу после рождения. Заболевание в этих случаях протекает особенно тяжёло, как герпетический сепсис, с поражением кожи, слизистых оболочек, глаз, печени, головного мозга, лёгких, коры надпочечников. При инфицировании плода в ранние сроки гестации возможно формирование пороков развития.

При выздоровлении не исключены остаточные явления в виде микроцефалии, микрофтальмии и хориоретинита.

ЭТИОЛОГИЯ

ВПГ — ДНК-содержащий вирус диаметром от 120 до 150 нм, хорошо размножается в тканях куриного эмбриона. В инфицированных клетках образует внутриядерные включения и гигантские клетки, оказывает выраженное цитопатическое действие, проявляющееся в округлении и образовании многоядерных гигантских клеток. Различают ВПГ1 и ВПГ2. С первой группой связывают наиболее распространённые формы заболевания — поражение кожи лица и слизистых оболочек полости рта. Вирусы второй группы чаще вызывают поражение половых органов, а также менингоэнцефалит. Инфицирование одним типом ВПГ не препятствует возникновению инфекции, вызываемой ВПГ другого типа.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции служат травмированные слизистые оболочки и кожные покровы. ВПГ свойственна дерматонейротропность. В организме он размножается у входных ворот, при этом появляются герпетические высыпания в местах поражения. Из мест первичной локализации вирус редко проникает в регионарные лимфатические узлы и ещё реже — в кровь, обусловливая вирусемию. В дальнейшем развитие простого герпеса будет зависеть от вирулентности возбудителя, а главным образом — от состояния иммунокомпетентных систем макроорганизма, предшествующей сенсибилизации. При локализованных формах процесс заканчивается местными проявлениями. При генерализованных формах вирус с током крови заносится во внутренние органы (печень, лёгкие, селезёнку и др.), вызывая их поражение. В крови при этом быстро накапливаются вируснейтрализующие и комплементсвязывающие антитела. Поскольку ВПГ слабый индуктор интерферона, инактивации вирусной ДНК внутри клеток не наступает. Вирус сохраняется в организме на протяжении всей жизни, периодически вызывая рецидивы болезни. Присутствие вируснейтрализующих антител в крови не предупреждает рецидивов.

ДИАГНОСТИКА

Простой герпес диагностируют по типичным группирующимся пузырьковым высыпаниям на коже или слизистых оболочках, нередко рецидивирующим. Для лабораторного подтверждения диагноза решающее значение имеет обнаружение вируса в содержимом пузырьков, кожных изъязвлений, крови, спинномозговой жидкости методом ПЦР. Серологические методы менее информативны, за исключением определения специфических IgM. Для диагностики рецидивирующего герпеса определённое значение имеет обнаружение высоких титров IgG или нарастание титра в динамике заболевания. Простой герпес дифференцируют с опоясывающим герпесом, энтеровирусной инфекцией, сопровождающейся гер-

петическими высыпаниями на слизистых оболочках полости рта, аденовирусным кератоконъюнктивитом, вакцинальной экземой.

ЛЕЧЕНИЕ

При локализованных поражениях кожи и слизистых оболочек показано местно применять мазь ацикловира, линимент 5% циклоферона▲ и других противовирусных препаратов. Эффективен интерферон в виде мази, примочек, полосканий, инстилляций. Поражённые участки кожи и слизистых оболочек обрабатывают 1–2% спиртовым раствором бриллиантового зелёного, 1–3% спиртовым раствором метиленового синего. Хороший санирующий эффект при герпетических стоматитах оказывает 3% раствор пероксида водорода (обрабатывают полость рта, дёсны). Местно применяют обезболивающие средства (анестезин▲, лидокаин), позволяющие устранить боли и сделать возможным кормление ребёнка.

Для лечения рецидивирующего офтальмогерпеса показано курсовое лечение тактивином▲, препарат вводят под конъюнктиву из расчёта 0,1–0,2 мкг/кг 1 раз в сутки с интервалом 1 день в течение 4–5 дней либо по 1 мл подкожно в течение 7–10 дней.

При тяжёлых формах заболевания назначают ацикловир в дозе 15 мг/кг в сутки внутривенно, в таблетках в 3–4 приёма. Хорошо зарекомендовал себя инъекционный раствор циклоферона▲ и его таблетированная форма. Препарат назначают их расчёта 6–10 мг/кг, показано комбинированное применение циклоферона▲ и ацикловира.

При рецидивирующем течении болезни проводят курсовое лечение виферoном▲, витаминами B_1 B_2, B_{12}, пирогеналом▲ (на курс до 20 инъекций), применяют элеутерококка экстракт жидкий▲, женьшеня настойку▲ и др. Хороший терапевтический эффект оказывают специфический противогерпетический иммуноглобулин и вакцина для профилактики герпетических инфекций. Эффективно при герпетическом стоматите применение имудона▲ в соответствии с возрастной дозой. Возможно применение индукторов интерферона (циклоферон▲, ридостин▲, неовир▲, арбидол▲, анаферон детский▲ и др.). Антибактериальную терапию проводят только в случае присоединения вторичной бактериальной инфекции. Глюкокортикоиды противопоказаны, но при тяжёлых формах герпетического энцефалита и менингоэнцефалите их рекомендуют включить в комплексную терапию.

При рецидивирующем течении болезни противовирусная терапия ацикловиром малоэффективна.

Дифтерия

Дифтерия — острое инфекционное заболевание, вызываемое токсигенными штаммами коринебактерий, характеризующееся воспалительным процессом с образованием фибринозной плёнки на месте внедрения возбудителя, явлениями общей интоксикации в результате поступления в кровь экзотоксина, обусловливающего тяжёлые осложнения по типу инфекционно-токсического шока, миокардита, полиневрита и нефроза.

КОД ПО МКБ-10

A36.0 Дифтерия глотки.
A36.2 Дифтерия носоглотки.
A36.2 Дифтерия гортани.
A36.3 Дифтерия кожи.
A36.8 Другая дифтерия.
A36.9 Дифтерия неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником заражения дифтерией может быть только человек — больной или бактерионоситель токсигенной коринебактерии дифтерии.

В зависимости от продолжительности выделения возбудителя различают транзиторное носительство — до 7 дней; кратковременное — до 15 дней; средней продолжительности — до 30 дней и затяжное или рецидивирующее носительство — более 1 мес (иногда несколько лет).

Возбудитель передаётся воздушно-капельным путём: при непосредственном контакте, реже через инфицированные предметы обихода (посуда, бельё, игрушки, книги), возможна передача и через третьи лица. Индекс контагиозности относительно невелик — около 10–15%.

ПРОФИЛАКТИКА

Основное значение в профилактике дифтерии имеет активная иммунизация. С этой целью применяют дифтерийный анатоксин, представляющий дифтерийный токсин, лишённый токсических свойств, адсорбированный на гидроксиде алюминия (АД-анатоксин). В практической работе АД-анатоксин в изолированном виде практически не применяют, он входит в так называемые комплексные вакцины.

- АКДС-вакцина* состоит из смеси корпускулярной коклюшной вакцины, дифтерийного и столбнячного анатоксинов. В одной вакцинирующей дозе такой вакцины (0,5 мл) содержится не менее 30 международных иммунизирующих единиц (МИЕ) очищенного дифтерийного анатоксина (15 ЛФ), не менее 60 МИЕ (5 ЕС) очищенного столбнячного анатоксина и 10 млрд убитых коклюшных микробных клеток. В качестве консерванта использован мертиолят (1:10 000). В вакцине могут быть следовые количества формальдегида и гидроксида алюминия.
- АДС-анатоксин* представляет очищенные и адсорбированные дифтерийный и столбнячный анатоксины. В одной вакцинирующей дозе содержится не менее 3 МИЕ дифтерийного анатоксина и не менее 40 МИЕ столбнячного анатоксина. Прочие компоненты такие же, как и в АКДС-вакцине*.
- АДС-М-анатоксин* отличается от предыдущей вакцины уменьшенным содержанием антигенов — в одной прививочной дозе (0,5 мл) содержится 5 ЛФ дифтерийного анатоксина и 5 ЕС столбнячного анатоксина.

Противопоказания к вакцинации против дифтерии практически отсутствуют. У детей с лёгкими проявлениями ОРВИ вакцинацию можно начинать сразу после нормализации температуры, а при среднетяжёлых и тяжёлых острых инфекционных болезнях — через 2 нед после выздоровления. Во всех остальных случаях, включая больных хроническими заболеваниями печени, почек, лёгких, а также больных гемобластозами и иммунодефицитами, вакцинацию проводят в периоде ремиссии под контролем врача кабинета иммунопрофилактики по индивидуальным схемам.

Из других средств профилактики значение имеют противоэпидемические мероприятия — госпитализация больных и санация бактерионосителей, карантинные мероприятия и дезинфекция в очаге. Эпидемиологический надзор включает контроль состояния специфического иммунитета у населения, а также источников заражения, выявление бактерионосителей и др.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель болезни — *Corynebacterium diphtheriae* — тонкая, слёгка изогнутая палочка с булавовидными утолщениями на концах, неподвижная; спор, капсул и жгутиков не образует, грамположительна. По способности образовывать токсин коринебактерии дифтерии подразделяют на токсигенные и нетоксигенные.

Кроме токсина, коринебактерии дифтерии в процессе жизнедеятельности продуцируют нейраминидазу, гиалуронидазу, гемолизин, некротизирующий и диффузный факторы, способные вызвать некроз и разжижение основного вещества соединительной ткани.

Дифтерийный токсин — сильнодействующий бактериальный экзотоксин — определяет как общие, так и местные клинические проявления болезни. Токсигенность генетически детерминирована. Нетоксигенные коринебактерии дифтерии заболевания не вызывают.

По культуральным и морфологическим особенностям все коринебактерии дифтерии делят на 3 варианта: *gravis*, *mitis*, *intermedius*. Прямой зависимости тяжести заболевания от варианта коринебактерий дифтерии нет. Каждый вариант содержит как токсигенные, так и нетоксигенные штаммы. Токсигенные коринебактерии всех вариантов продуцируют идентичный токсин.

ПАТОГЕНЕЗ

Входные ворота инфекции — слизистые оболочки ротоглотки, носа, гортани, реже — слизистая оболочка глаз и половых органов, а также повреждённая кожа, раневая или ожоговая поверхность, опрелости, незажившая пупочная ранка. В месте *входных ворот* коринебактерия дифтерии размножается и выделяет экзотоксин.

Происходят выпотевание экссудата, богатого фибриногеном, и превращение его в фибрин под влиянием тромбокиназы, освободившейся при некрозе эпителиальных клеток. Образуется *фибринозная плёнка* — характерный признак дифтерии.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Наиболее часто при дифтерии поражается ротоглотка, реже — дыхательные пути, нос, гортань, трахея. Редко наблюдают дифтерийное поражение глаза, уха, половых органов, кожи. При одновременном поражении двух органов и более диагностируют комбинированную форму дифтерии.

Дифтерия ротоглотки. В зависимости от распространённости и тяжести местного процесса и общей интоксикации различают локализованную (лёгкую), распространённую (среднетяжёлую) и токсическую (тяжёлую) формы дифтерии ротоглотки.

- ***Локализованная форма дифтерии ротоглотки*** бывает чаще у привитых детей. Налёты расположены на нёбных миндалинах и не распространяются за их пределы. Общее состояние нарушено умеренно, боли в горле при глотании незначительные. На миндалинах образуются налёты, в первые 1–2 дня нежные, тонкие, а в дальнейшем они имеют вид плёнок с гладкой, блестящей поверхностью и чётко очерченными краями беловато-желтоватого или беловато-сероватого цвета. В зависимости от размеров налёта различают *островчатую форму*, при которой налёты располагаются в виде островков между лакунами, и *плёнчатую форму локализованной дифтерии*, когда налёты сплошь или почти сплошь покрывают миндалины, но не выходят за их пределы. Налёты плотные, спаяны с подлежащей тканью, при попытке снять их слизистая оболочка кровоточит. На месте удалённых налётов образуются новые. Тонзиллярные лимфатические узлы не увеличены, безболезненны, подвижны.
- ***Распространённая форма дифтерии ротоглотки*** сопровождается умеренно выраженной общей интоксикацией. Температура тела 39 °С и выше. Жалобы на боли в горле при глотании. Налёты массивны, сплошь покрывают обе миндалины и распространяются на дужки, заднюю стенку глотки или язычок. Тонзиллярные лимфатические узлы умеренно увеличены, слегка болезненны. Отёка нет ни в ротоглотке, ни на шее.

- ***Токсическая форма дифтерии ротоглотки*** сразу сопровождается тяжёлым токсикозом, как правило у непривитых детей. Родители могут назвать час, когда ребёнок заболел. Температура тела повышается до 39–40 °С, больной чувствует общую слабость, жалуется на головную боль, озноб, боли в горле при глотании. В 1-й день болезни тонзиллярные лимфатические узлы заметно увеличиваются, их пальпация болезненна. Появляются диффузная гиперемия и отёк ротоглотки, а затем и шейной клетчатки. На увеличенных миндалинах начинает формироваться налёт в виде желеобразной полупрозрачной плёнки.

  В зависимости от выраженности и распространённости отёка различают токсическую дифтерию ротоглотки по степеням тяжести:
  - ✧ I степень — отёк шейной клетчатки достигает середины шеи;
  - ✧ II степень — отёк шейной клетчатки до ключиц;
  - ✧ III степень — отёк ниже ключиц, распространяется на переднюю поверхность грудной клетки, достигая иногда соска или мечевидного отростка.

  Ротоглотка в разгар болезни резко отёчна, миндалины увеличены, соприкасаются по средней линии, оттесняя кзади отёчный язычок, задняя стенка глотки не видна. Толстые беловато-серые или грязно-серые налёты сплошь покрывают обе миндалины и распространяются на нёбные дужки, язычок, мягкое и твёрдое нёбо, боковую и заднюю стенки глотки, иногда — к корню языка на слизистую оболочку щеки вплоть до коренных зубов. Налёты плотно спаяны с подлежащими тканями, снимаются с трудом, на месте удалённого налёта слизистая оболочка кровоточит и вновь быстро формируется фибринозная плёнка.
- ***Субтоксическая форма дифтерии ротоглотки***: отёк менее выражен, налёты незначительно распространяются на нёбные дужки или язычок, могут быть и локализованными на миндалинах, отёчность или пастозность шейной клетчатки в области регионарных лимфатических узлов слабая, иногда с одной стороны, интоксикация умеренно выражена.

При дифтерии процесс двусторонний, но в отдельных случаях при субтоксической форме дифтерии ротоглотки налёты могут быть расположены только на одной миндалине, отёк шейной клетчатки при этом возникает на соответствующей стороне шеи (*марфановская форма*).

Наиболее тяжёлые формы дифтерии ротоглотки: гипертоксическая и геморрагическая со злокачественным течением.

Дифтерия дыхательных путей (дифтерийный круп). Дифтерийный круп может быть изолированным (поражены только дыхательные пути) или протекать в составе комбинированной формы дифтерии (сочетанное поражение дыхательных путей и ротоглотки или носа). У большинства больных наблюдают изолированный круп.

В зависимости от распространения процесса различают:
- ✧ дифтерийный круп локализованный (дифтерия гортани);
- ✧ дифтерийный круп распространённый: дифтерийный ларинготрахеит и дифтерийный ларинготрахеобронхит.

Заболевание начинается с умеренного повышения температуры тела (до 38 °С), недомогания, снижения аппетита, сухого кашля, осиплости голоса. В дальнейшем все эти признаки нарастают, кашель становится приступообразным, грубым, лающим, голос — хрипловатым, сиплым. Эти симптомы соответствуют первой стадии дифтерийного крупа — стадии крупозного кашля (или дисфонической стадии).

Постепенно происходит неуклонное прогрессирование симптомов с постепенным переходом во вторую стадию — стенотическую, когда появляется и становится ведущим симптомом в клинической картине болезни затруднённое, шумное, стенотическое дыхание с переходом в третью стадию.

Дифтерия носа. Проявляется затруднением носового дыхания, сукровичными выделениями из одной половины носа, плёнчатыми налётами на перегородке носа.

К редким локализациям дифтерии относят дифтерию глаза, уха, половых органов, кожи, пупочной раны, губы, щеки и др.

Осложнения

При токсической дифтерии закономерно возникают осложнения со стороны сердечно-сосудистой системы (миокардит), периферической нервной системы (невриты и полиневриты) и почек (нефротический синдром).

- ***Нефротический синдром*** возникает в остром периоде болезни на высоте интоксикации.
- ***Миокардит*** возникает на 5–20-е сут болезни, обычно по окончании острого периода. Улучшившееся к этому времени состояние ребёнка снова ухудшается, усиливается бледность кожных покровов, развиваются адинамия, анорексия. Ребёнок становится капризным, раздражительным. Границы относительной сердечной тупости увеличиваются, больше влево, тоны сердца приглушены.
- ***Ранние параличи*** возникают на 2-й нед болезни и проявляются чаще всего параличом мягкого нёба.
- ***Поздние параличи*** возникают на 4-й, 5-й, 6-й, 7-й нед болезни, протекают по типу полирадикулоневрита со всеми признаками вялых периферических параличей (атония, арефлексия, атрофия).

ДИАГНОСТИКА

Диагноз дифтерии устанавливают по плотной беловато-сероватой фибринозной плёнке на слизистой оболочке ротоглотки, носа, гортани и т.п. При фибринозном воспалении боль и гиперемия слизистой оболочки выражены слабо. Лимфатические узлы увеличены в соответствии с местным процессом, плотны на ощупь, умеренно болезненны. Резкая болезненность при глотании, яркая гиперемия, длительная лихорадка не свойственны дифтерии и свидетельствуют против этого диагноза. Выраженность отёка шейной клетчатки и ротоглотки соответствует величине налётов и степени общей интоксикации.

Из методов лабораторной диагностики наибольшее значение имеет бактериологическое исследование. Материал, взятый стерильным ватным тампоном из места поражения, засевают на элективную кровяную теллуритовую среду Клауберга или её модификации. После роста в термостате при температуре 37 °С в течение 24 ч проводят бактериоскопическое исследование. В случае обнаружения коринебактерий дифтерии дают предварительный ответ. Окончательный результат лабораторного исследования сообщают через 48–72 ч после изучения биохимических и токсигенных свойств выделенной культуры. Исследование выделенных культур на токсигенность имеет решающее значение для подтверждения диагноза дифтерии, особенно в сомнительных и диагностики сложных случаях.

Определить токсигенность коринебактерий дифтерии можно на морских свинках, но в практической работе в настоящее время определение проводят на плотных питательных средах методом преципитации в геле по Оухтерлони.

Специфические антитела в сыворотке крови можно выявить с помощью реакции агглютинации (РА), РПГА, ИФА и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Успех лечения дифтерии зависит главным образом от своевременного введения антитоксической противодифтерийной сыворотки. Раннее введение и достаточные дозы сыворотки обеспечивают благоприятный исход даже при тяжёлых токсических формах. Используют сыворотку противодифтерийную лошадиную очищенную концентрированную жидкую*. Для предупреждения анафилактического

шока первое введение сыворотки делают по методу Безредки (0,1 мл разведённой в 100 раз противодифтерийной сыворотки вводят строго внутрикожно в сгибательную поверхность предплечья; при отрицательной пробе вводят подкожно 0,1 мл неразведённой сыворотки и при отсутствии симптомов анафилактического шока через 30 мин вводят внутримышечно остальную дозу). Дозы противодифтерийной сыворотки зависят от формы, тяжести, дня болезни и в некоторой степени от возраста больного. Только детям 1-го и 2-го года жизни дозу уменьшают в 1,5–2 раза.

- При локализованных формах дифтерии ротоглотки, носа и гортани сыворотку вводят обычно однократно в дозе 10 000–30 000 АЕ, но если эффект недостаточный, введение повторяют через 24 ч.
- При распространённой и субтоксической форме дифтерии ротоглотки, а также при распространённом крупе лечение противодифтерийной сывороткой продолжают 2 сут. Вводят по 30 000–40 000 АЕ 1 раз в сутки.
- При токсической форме дифтерии ротоглотки I и II степени средняя доза противодифтерийной сыворотки на курс лечения составляет 200 000–250 000 АЕ. В первые двое суток больному необходимо ввести $^3/_4$ курсовой дозы. В первые сутки сыворотку вводят 2 раза с интервалом 12 ч.
- При токсической III степени и гипертоксической, а также при комбинированной форме курсовая доза может быть увеличена до 450 000 АЕ. В первые сутки вводят половину курсовой дозы в 3 приёма с интервалом 8 ч. Треть суточной дозы можно ввести внутривенно. Введение сыворотки прекращают после исчезновения фибринозных налётов. Одновременно с сывороткой назначают антибиотики (макролиды или цефалоспорины) в общепринятых дозах внутрь, внутримышечно или внутривенно в течение 5–7 дней.

Лечение бактерионосителей. В первую очередь следует проводить общеукрепляющую терапию и санацию хронических очагов носоглотки. Назначают витамины, обеспечивают полноценное питание, прогулки. При длительном носительстве дают эритромицин или другие макролиды внутрь в течение 7 дней. Более 2 курсов антибактериальной терапии проводить не следует.

ИСХОД И ПРОГНОЗ

Прогноз и исходы при дифтерии зависят в основном от тяжести первичной интоксикации и сроков от начала лечения. При локализованных формах дифтерии ротоглотки и носа исход благоприятный. При токсических формах осложнения развиваются тем чаще и бывают тем тяжелее, чем тяжелее форма и чем позже начато лечение противодифтерийной сывороткой. Смерть наступает от тяжёлого миокардита или параличей дыхательной мускулатуры. Дети с гипертоксической формой дифтерии ротоглотки умирают в первые 2–3 дня болезни при явлениях тяжелейшей интоксикации. Прогноз при дифтерийном крупе зависит исключительно от своевременности и правильности лечения. Причиной смерти в неблагоприятных случаях становится присоединившаяся пневмония.

Профилактические прививки предохраняют детей от тяжёлых форм дифтерии и неблагоприятных исходов.

Интраинтестинальный иерсиниоз

Кишечный иерсиниоз — острое инфекционное заболевание из группы антропозоонозов с симптомами интоксикации и преимущественным поражением ЖКТ, печени, суставов, реже других органов.

КОД ПО МКБ-10

A04.6 Энтерит, вызванный *Yersinia enterocolitica*.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Y. enterocolitica широко распространена в природе. Инфицированные животные служат здоровыми носителями. Штаммы, выделенные от свиней, коров, собак, кошек, синантропных грызунов, по биохимическим и серологическим свойствам сходны со штаммами, выделенными от человека. Особенно часто возбудителей обнаруживают у мышевидных грызунов, крупного рогатого скота, свиней, собак, кошек, выделяется из молочных продуктов, мороженого.

Источником инфекции могут быть человек и животные, больные или носители. Заражение человека происходит в основном через инфицированную пищу, а также контактным путём. Возбудитель передаётся от человека человеку через руки, посуду, предметы ухода. Возможен и аэрогенный путь распространения инфекции.

В детских организованных коллективах наблюдают вспышки заболеваний, связанные единым источником питания. Отмечают семейные и внутригоспитальные вспышки, при которых наиболее вероятный источник инфекции — больной в остром периоде или реконвалесцент. Интервал между отдельными заболеваниями во время таких вспышек составляет от нескольких дней до 3 нед.

Заболевания регистрируют круглый год, но отчётливое повышение заболеваемости (вспышки) отмечают с октября по май с пиком в ноябре и спадом в июле — августе. Иерсиниозом болеют преимущественно дети в возрасте от 3 до 5 лет.

ПРОФИЛАКТИКА

Такая же, как и при кишечных инфекциях другой этиологии. Не меньшее значение имеют и те профилактические мероприятия, которые проводят при псевдотуберкулёзе.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По преобладанию в клинической картине болезни какого-либо симптома или синдрома выделяют желудочно-кишечно-абдоминальную (псевдоаппендикулярную, или синдром правой подвздошной области, гепатит), септическую, суставную формы, узловатую эритему.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель кишечного иерсиниоза — короткая грамотрицательная палочка, подвижная при температуре от +4 до −28 °С, неподвижная при 37 °С. Факультативный аэроб, не инкапсулирован, спор не образует. Непритязателен к питательным средам, хорошо растёт при низких температурах. По биохимическим свойствам штаммы *Y. enterocolitica* разделяют на пять биоваров. У человека чаще обнаруживают биовары III и IV, реже — II. По О-антигену выявлено больше 30 сероваров. Отмечено преобладание отдельных сероваров на определённых территориях. Микроорганизм имеет антигенное родство с сальмонеллами, а штаммы серовара О9 — с бруцеллами.

ПАТОГЕНЕЗ

Возбудитель проходит через желудок, локализуется в тонкой кишке, где начинает размножаться. Особенно частая локализация — место перехода тонкой кишки в слепую (терминальный отдел тонкой кишки, аппендикс). Обладая энтеротоксигенными и инвазивными свойствами, *Y. enterocolitica* внедряется и разрушает клетки эпителия слизистой оболочки кишки. Воспалительный процесс может быть различным — от катарального до язвенно-некротического. Различна и протяжённость воспалительного процесса. Инфекция распространяется на регионарные лимфатические узлы, которые увеличиваются в результате гиперплазии лимфоидной ткани. В них могут образовываться очажки некроза или микроабсцессы. В процесс могут вовлекаться печень, поджелудочная железа.

На этой энтеральной, или регионарной, стадии заболевание может закончиться. В более тяжёлых случаях возможен прорыв микроорганизмов в кровяное русло, что ведет к генерализации инфекции и возникновению абсцессов печени, селезёнки, лёгких, костей.

Возбудитель может длительно персистировать в лимфатических узлах, вызывая повторные волны заболевания или переход в хроническую форму. Разнообразные инфекционно-аллергические проявления при иерсиниозе — экзантемы, поли- и моноартриты, артралгии, миалгия, тендовагинит, миозит, поражение сердца, узловатая и другие эритемы, синдром Рейтера — некоторые авторы объясняют сходством строения антигена *Y. enterocolitica* и антигена гистосовместимости HLA B-27, который обнаруживают у 90% таких больных по сравнению с 14% в общей популяции.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При желудочно-кишечной форме клинические проявления сходны с кишечными инфекциями другой этиологии. Заболевание начинается чаще остро, с подъёма температуры тела до 38–39 °С, выражены симптомы интоксикации: вялость, слабость, снижение аппетита, головная боль, головокружение, часто бывают тошнота, повторная рвота, боли в животе. Постоянный симптом болезни — диарея. Стул учащается от 2–3 до 15 раз в сутки. Кал разжиженный, часто с примесью слизи и зелени, иногда крови. В копрограмме отмечают слизь, полиморфнонуклеарные лейкоциты, единичные эритроциты, нарушение ферментативной функции кишечника. В периферической крови умеренный лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, повышение СОЭ.

В тяжёлых случаях у детей раннего возраста могут возникать картина кишечного токсикоза и эксикоза, симптомы раздражения мозговых оболочек. На высоте клинических проявлений живот умеренно вздут. При пальпации отмечают болезненность и урчание по ходу кишечника, преимущественно в области слепой и подвздошной кишки. Иногда увеличены печень и селезёнка. У некоторых больных на коже появляется полиморфная сыпь (точечная, пятнисто-папулёзная, геморрагическая) с излюбленной локализацией вокруг суставов, на кистях, стопах (симптомы перчаток, носков). В некоторых случаях возникают воспалительные изменения в суставах (припухлость, покраснение, болезненность и ограничение движений), явления миокардита.

Псевдоаппендикулярная форма, или синдром правой подвздошной области, бывает преимущественно у детей старше 5 лет. Постоянный и ведущий признак болезни — боль в животе, которая чаще бывает схваткообразной, локализуется вокруг пупка или в правой подвздошной области. При пальпации определяют урчание по ходу тонкой кишки, разлитую или локальную болезненность в правой подвздошной области, иногда отмечают симптомы раздражения брюшины. Могут быть кратковременная диарея или запор, летучие боли в суставах, лёгкий катар верхних дыхательных путей. В крови лейкоцитоз ($8–25\times10^9$/л) со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, повышенная СОЭ (10–40 мм/ч). Во время операции по поводу острого живота иногда обнаруживают катаральный или гангренозный аппендицит, а чаще мезаденит (увеличение мезентериальных лимфатических узлов), отёк и воспаление конечного отдела подвздошной кишки. В посевах из удалённого червеобразного отростка обнаруживают *Y. enterocolitica*.

Септическая (генерализованная) форма кишечного иерсиниоза бывает редко. Выделяют острую и подострую септицемию.

Иерсиниозный гепатит начинается остро, с выраженных признаков интоксикации, высокой температуры тела, не снижающейся в желтушном периоде, повышенной СОЭ. Иногда возникают кратковременная диарея, боли в животе. У некоторых больных в ранние сроки от начала заболевания появляется экзантема

различного характера. На 3–5-й день болезни отмечают тёмную мочу, обесцвеченный кал и желтуху. Печень увеличена, уплотнена и болезненна. Пальпируется край селезёнки. Клиническая картина весьма напоминает вирусный гепатит. Без дополнительных методов обследования диагностика затруднительна. Необходимо учитывать, что при иерсиниозном гепатите активность печеночных ферментов низкая или даже нормальная.

Узловатая (нодозная) эритема встречается преимущественно у детей старше 10 лет. На голенях появляются высыпания в виде болезненных розовых узлов с цианотическим оттенком, которые исчезают через 2–3 нед, чем отличаются от эритемы ревматической этиологии, которая держится дольше. У половины больных с узловатой эритемой удаётся установить предшествующий гастроэнтерит, боли в животе, иногда выявляются изменения верхних дыхательных путей.

Суставная форма кишечного иерсиниоза протекает по типу негнойного полиартрита и артралгии. Наблюдают её редко, преимущественно у детей старше 10 лет. За 5–20 дней до появления артрита у детей отмечают кишечные расстройства, сопровождающиеся лихорадкой. В процесс вовлекаются чаще коленные и локтевые суставы, реже — мелкие суставы кистей и стоп. Суставы болезненные, припухшие, кожа над ними гиперемирована. При рентгенологическом исследовании поражённых суставов в острой фазе болезни патологических изменений не обнаруживается.

ДИАГНОСТИКА

Из клинических симптомов наибольшее значение имеет поражение ЖКТ (диарея) с последующим появлением у больного полиморфной сыпи, преимущественно на кистях, стопах, вокруг суставов, увеличения печени, селезёнки, артралгий, узелковых высыпаний и других характерных признаков болезни (длительная лихорадка, изменения почек, сердца, периферической крови и др.).

Для лабораторной диагностики наибольшее значение имеют ПЦР и бактериологический метод. *Y. enterocolitica* можно выделить из кала, крови, мочи, гноя, слизи из зева, лимфатических узлов, операционного материала и др. Наиболее часто возбудитель выделяется в первые 2–3 нед от начала заболевания, иногда может выделяться до 4 мес. При суставной и кожной формах возбудитель выделяется очень редко. В этих случаях используют серологическую диагностику. Ставят РА с живой или убитой культурой иерсиний и РНГА в динамике болезни. Диагностические титры в РА 1:40–1:160, в РНГА — 1:100–1:200. Максимальные титры агглютининов снижаются в течение 2 мес.

Дифференциальная диагностика

Кишечный иерсиниоз следует дифференцировать в первую очередь со скарлатиной, корью, энтеровирусной инфекцией, ревматизмом, сепсисом, тифоподобными заболеваниями.

Клинически дифференцировать кишечный иерсиниоз с псевдотуберкулёзом в большинстве случаев не представляется возможным, и лишь использование лабораторных методов (выделение возбудителя, иммунологические реакции) позволяет уточнить диагноз заболевания.

ЛЕЧЕНИЕ

Из средств этиотропной терапии предпочтение отдают левомицетина натрия сукцинату▲ и цефалоспоринам III и IV поколений.

При среднетяжёлых и тяжёлых формах, помимо антибиотикотерапии, назначают симптоматическую терапию, включающую дезинтоксикационные (1,5% раствор реамберина▲), регидратационные мероприятия, антигистаминные средства, витамины, диету.

При септической форме обычно назначают два антибиотика (внутрь и парентерально), пробиотики (ацилол* и др.), а также глюкокортикоиды. При артритах и узловатой эритеме антибиотики малоэффективны, купировать процесс удаётся лишь добавлением антиревматических препаратов и глюкокортикоидов. С целью потенцирования действия антибактериальной терапии и снижения побочных эффектов рекомендовано в комплексную терапию включать полиферментный препарат вобэнзим*. Получен эффект при включении в комплексную терапию иерсиниозов циклоферона* (меглумина акридонацетата).

При аппендиците, абсцессах, остеомиелите показано хирургическое вмешательство.

Инфекционный мононуклеоз

Инфекционный мононуклеоз — полиэтиологическое заболевание, вызываемое вирусами из семейства *Herpesviridae*, протекающее с лихорадкой, ангиной, полиаденитом, увеличением печени и селезёнки, появлением атипичных мононуклеаров в периферической крови.

КОД ПО МКБ-10

B27 Мононуклеоз, вызванный гамма-герпетическим вирусом.
- B27.1 Цитомегаловирусный мононуклеоз.
- B27.8 Инфекционный мононуклеоз другой этиологии.
- B27.9 Инфекционный мононуклеоз неуточнённый.

У половины всех больных, поступающих в клинику с диагнозом инфекционного мононуклеоза, заболевание ассоциировано с Эпштейна–Барр вирусной инфекцией, в остальных случаях — с цитомегаловирусом и герпес-вирусом 6-го типа. Клинические проявления заболевания зависят от этиологии.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции служат больные бессимптомными и манифестными (стёртыми и типичными) формами болезни, а также вирусовыделители; 70–90% перенёсших инфекционный мононуклеоз периодически выделяют вирусы с орофарингеальным секретом. Из носоглоточных смывов вирус выделяется в течение 2–16 мес после перенесённого заболевания. Основной путь передачи возбудителя — воздушно-капельный, нередко заражение происходит посредством инфицированной слюны, в связи с чем инфекционный мононуклеоз был назван «болезнью поцелуев». Дети нередко заражаются через игрушки, загрязнённые слюной больного ребёнка или вирусоносителя. Возможны гемотрансфузионный (с донорской кровью) и половой пути передачи инфекции.

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическая профилактика инфекционного мононуклеоза не разработана.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Инфекционный мононуклеоз делят по типу, тяжести и течению.
- К типичным относят случаи заболевания, сопровождающиеся основными симптомами (увеличение лимфатических узлов, печени, селезёнки, ангина, атипичные мононуклеары). Типичные формы по тяжести делят на лёгкие, среднетяжёлые и тяжёлые.
- К атипичным относят стёртые, бессимптомные и висцеральные формы болезни. Атипичные формы всегда расцениваются как лёгкие, а висцеральные — как тяжёлые.

Течение инфекционного мононуклеоза может быть гладким, неосложнённым, осложнённым и затяжным.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами служат лимфоидные образования ротоглотки. Здесь происходят первичная репродукция и накопление вирусного материала, оттуда вирус гематогенным (возможно, и лимфогенным) путём попадает в другие органы, и в первую очередь в периферические лимфатические узлы, печень, В- и Т-лимфоциты, селезёнку. Патологический процесс в этих органах начинается почти одновременно. В ротоглотке возникают воспалительные изменения с гиперемией и отёком слизистой оболочки, гиперплазией всех лимфоидных образований, приводящие к резкому увеличению нёбных и носоглоточных миндалин, а также всех лимфоидных скоплений на задней стенке глотки («гранулёзный» фарингит). Аналогичные изменения происходят во всех органах, содержащих лимфоидно-ретикулярную ткань, но особенно характерно поражение лимфатических узлов, а также печени, селезёнки, В-лимфоцитов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Заболевание в большинстве случаев начинается остро, с подъёма температуры тела, заложенности носа, боли в горле, припухания шейных лимфатических узлов, увеличения печени и селезёнки, в крови появляются атипичные мононуклеары.

Полиадения — важнейший симптом инфекционного мононуклеоза, результат гиперплазии лимфоидной ткани в ответ на генерализацию вируса.

Очень часто (до 85%) при инфекционном мононуклеозе на нёбных и носоглоточной миндалинах появляются различные наложения в виде островков и полосок; они сплошь покрывают нёбные миндалины. Наложения беловато-желтоватого или грязно-серого цвета, рыхлые, бугристые, шероховатые, легко снимаются, ткань миндалины после снятия налёта обычно не кровоточит.

В крови отмечают умеренный лейкоцитоз (до $15–30\times10^9$/л), количество одноядерных элементов крови увеличено, СОЭ умеренно повышена (до 20–30 мм/ч).

Самый характерный признак инфекционного мононуклеоза — атипичные мононуклеары в крови — элементы округлой или овальной формы, размером от среднего лимфоцита до большого моноцита. Ядра клеток губчатой структуры с остатками нуклеол. Цитоплазма широкая, со светлым поясом вокруг ядра и значительной базофилией к периферии, в цитоплазме встречаются вакуоли. В связи с особенностями структуры атипичные мононуклеары получили название «широкоплазменные лимфоциты» или «монолимфоциты».

ДИАГНОСТИКА

В типичных случаях диагностика не вызывает затруднений. Для лабораторного подтверждения имеет значение обнаружение ДНК соответствующего вируса методом ПЦР в крови, носоглоточных смывах, моче, спинномозговой жидкости. В основу серологической диагностики мононуклеоза Эпштейна–Барр положено выявление в сыворотке крови больных гетерофильных антител по отношению к эритроцитам различных животных (эритроциты барана, быка, лошади и др.). Гетерофильные антитела относятся к IgM. Для обнаружения гетерофильных антител ставят реакцию Пауля–Буннелля или ЛАИМ-тест, реакцию Томчика или реакцию Гофа–Баура и др. Кроме того, методом ИФА определяют специфические антитела классов IgM и IgG к вирусам.

ЛЕЧЕНИЕ

Специфического лечения при инфекционном мононуклеозе нет. Назначают симптоматическую и патогенетическую терапию в виде жаропонижающих, десенсибилизирующих средств, антисептики для купирования местного процесса, витаминотерапию, при функциональных изменениях печени — желчегонные препараты.

Антибактериальную терапию назначают при выраженных наложениях в ротоглотке, а также при осложнениях. При выборе антибактериального препарата следует помнить, что пенициллиновый ряд и особенно ампициллин противопоказаны при инфекционном мононуклеозе, так как в 70% случаев его применение сопровождается тяжёлыми аллергическими реакциями (сыпь, отёк Квинке, токсико-аллергическое состояние). Имеются сообщения о положительном действии имудона▲, арбидола▲, анаферона детского▲, метронидазола (флагил▲, трихопол▲). Имеет смысл использовать вобэнзим▲, оказывающий иммуномодулирующее, противовоспалительное действие. В литературе обоснован и показан эффект от применения циклоферона▲ (меглумин акридонацетата) в дозе 6–10 мг/кг. Наиболее эффективно сочетание противовирусных и иммуномодулирующих препаратов. В целях местной неспецифической иммунотерапии, особенно при выраженном воспалительном процессе в области ротоглотки, назначают препараты из группы топических бактериальных лизатов — имудон▲ и ИРС 19▲.

В тяжёлых случаях назначают глюкокортикоиды (преднизолон, дексаметазон) из расчёта 2–2,5 мг/кг, коротким курсом (не более 5–7 дней), а также пробиотики (ацилол▲, бифидумбактерин▲ и др.), доза циклоферона▲ может быть увеличена до 15мг/кг массы тела.

Кандидозная инфекция

Кандидозная инфекция (кандидоз, кандидамикоз, молочница) — заболевание, вызываемое дрожжеподобными грибами рода *Candida*. Грибы рода *Candida* способны поражать все слизистые оболочки, кожу, ногтевые валики, ногти, могут распространяться гематогенным путём, вызывая поражение различных органов и систем (кандидасепсис).

КОД ПО МКБ-10

B37.0 Кандидозный стоматит (молочница).
B37.1 Лёгочный кандидоз.
B37.2 Кандидоз кожи и ногтей.
B37.3 Кандидоз вульвы и вагины.
B37.4 Кандидоз других урогенитальных локализаций.
B37.5 Кандидозный менингит.
B37.6 Кандидозный эндокардит.
B37.7 Кандидозная септицемия.
B37.8 Кандидоз других локализаций (энтерит, хейлит).
B37.9 Кандидоз неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Кандидозы широко распространены как у людей, так и у животных. Особенно часто заболевание возникает у новорождённых и детей раннего возраста, а также у ослабленных и истощенных детей.

Инфекция передаётся чаще контактным путём, реже — воздушно-капельным и через инфицированные предметы ухода. Заражение новорождённых грибами рода *Candida* происходит в большинстве случаев во время родов. Ребёнок может также заразиться от матери при кандидозе сосков (трещины), кожи молочных желёз и др. Возможна передача молочницы новорождённым через руки ухаживающего медицинского персонала и предметы ухода. Известны эпидемические вспышки кандидоза кожи в родильных домах, а также у детей раннего возраста в детских домах и семьях.

ПРОФИЛАКТИКА

В системе профилактических мер большое значение имеет рациональное применение антибактериальных препаратов, особенно антибиотиков. При длитель-

ном применении антибиотиков для профилактики кандидозной инфекции следует назначать противогрибковые препараты. Необходимо избегать контакта новорождённых и детей раннего возраста с людьми, имеющими признаки кандидозной инфекции. Существенное значение имеют правильный режим питания, обеспеченность витаминами, гигиенический уход за кожей, слизистыми оболочками, укрепление здоровья детей и взрослых.

Специфическая профилактика кандидозной инфекции не разработана.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По клинической картине различают:

I. Кандидоз слизистых оболочек (полости рта, дёсен, языка, миндалин, зева, гортани, трахеи, углов рта — заеда, красной каймы губ — хейлит, зубов — кандидозный кариес, вульвы и влагалища).

II. Кандидоз кожи и её придатков.
- ✧ Кандидоз интертригинозный (кандидоз крупных и мелких кожных складок, головки полового члена и препуциального мешка — баланопостит).
- ✧ Кандидоз гладкой кожи (вне складок).
- ✧ Кандидоз кожи волосистой части головы.
- ✧ Кандидоз ногтевых валиков и ногтей.

III. Кандидозы висцеральные, системные:
- ✧ Кандидоз хронический генерализованный гранулематозный.
- ✧ Кандидоз бронхов, лёгких, плевры, ЖКТ, мочевых путей, глаза, уха, кандидозный сепсис.

IV. Аллергические проявления при кандидозе.

ЭТИОЛОГИЯ

В род *Candida* включено 30 видов с 6 вариантами. Дрожжеподобные грибы растут в аэробных условиях, относятся к условно-патогенным микроорганизмам. Переносят многократное замораживание, сохраняют жизнеспособность в высушенном состоянии в течение нескольких лет. При кипячении погибают почти мгновенно. Общепринятые дезинфицирующие растворы убивают их в течение нескольких минут.

ПАТОГЕНЕЗ

Заражение может происходить как экзогенным, так и эндогенным путём.

Кандидозы слизистой оболочки полости рта и кожи чаще выявляют у новорождённых, и особенно у недоношенных детей, что объяснимо слабостью общих и местных защитных механизмов. Процесс легко распространяется на соседние ткани и органы, возникает генерализованная кандидозная инфекция с поражением внутренних органов. Искусственное вскармливание новорождённых также способствует возникновению и более тяжёлому течению кандидоза.

У детей старшего возраста, несмотря на постоянное носительство дрожжеподобных грибов, кандидоз бывает редко. Только в случаях тяжёлых заболеваний, нарушающих общую и местную сопротивляемость организма, могут возникать типичные формы кандидозной инфекции, осложняющей основное заболевание.

К кандидозу предрасполагает нарушение углеводного обмена (СД, ожирение). В патогенезе грибкового стоматита и заеды имеют значение нарушения пищеварения, пониженная кислотность желудочного сока, ахилия, что приводит к нарушению усвоения витаминов и более лёгкому внедрению дрожжеподобных грибов.

Исключительно большую роль в развитии кандидоза играет длительное и бессистемное применение антибиотиков, особенно широкого спектра действия, или одновременно нескольких таких препаратов, в результате чего подавляется нормальная микробная флора. Развивается дисбактериоз, способствующий возникновению кандидозной инфекции.

Провоцирующим фактором может быть применение глюкокортикоидов, цитостатиков и других иммунодепрессантов, нарушающих иммунный статус организма и способствующих проявлению патогенных свойств условно-патогенных микроорганизмов, в том числе *Candida*.

В патогенезе кандидозной болезни большую роль играет сенсибилизирующая способность грибов рода *Candida* и продуктов их метаболизма, изменяющая реактивность организма. В результате возникают различные аллергические реакции, усугубляющие, а нередко и определяющие течение болезни. Это могут быть аллергические высыпания на коже (кандидамикиды, или левуриды), внешне напоминающие экзему или экссудативную эритему, крапивницу, отёк Квинке и др.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Наиболее частая форма кандидозной инфекции — **молочница**. Чаще всего её наблюдают у новорождённых и детей раннего возраста, особенно у ослабленных или имеющих другие заболевания, у длительно леченных антибиотиками. Основной признак болезни — творожистые наложения белого цвета на слизистой оболочке щёк, дёснах, мягком и твёрдом нёбе. Сначала наложения точечные, затем они сливаются. Наложения легко снимаются. В запущенных случаях наложения становятся плотными, приобретают серовато-грязный цвет, снимаются с трудом, после их удаления слизистая оболочка может кровоточить. У детей первых дней жизни, не отягощённых какими-либо заболеваниями, при возникновении молочницы общее состояние заметно не нарушается. У ослабленных детей молочница может принимать длительное хроническое течение, при этом белые наложения распространяются по краю дёсен, на мягкое и твёрдое нёбо, слизистые оболочки щёк и языка.

При поражении слизистой оболочки языка, помимо грибковых наложений, видны участки, лишённые сосочков. Язык отёчный, с очаговой гиперемией и исчерченностью продольными и поперечными бороздами.

Кандидозная ангина как изолированное поражение бывает редко, обычно она возникает на фоне кандидоза слизистой оболочки полости рта. При этом на поверхности миндалин, иногда на дужках обнаруживают рыхлые беловатые островчатые или сплошные наложения, легко снимающиеся шпателем. Ткань миндалин мало изменена. Гиперемии слизистых оболочек зева и реакции регионарных лимфатических узлов нет. Общее состояние детей существенно не нарушено. Температура тела остаётся в пределах нормы.

Кандидоз углов рта (заеда): в углу рта появляются трещины и эрозии с перифокальной инфильтрацией. Поражение обычно двустороннее. Дифференцировать следует со стрептококковой заедой, при которой больше выражена воспалительная реакция.

Хейлит: красная кайма губ гиперемирована, отёчна, исчерчена радиальными полосками. Больные жалуются на жжение и сухость губ. Течение болезни длительное. Дифференцировать следует с хейлитами другой этиологии.

Кандидозный вульвовагинит характеризуется выделениями белого цвета. На умеренно гиперемированной слизистой оболочке половых органов обнаруживают беловатые или серые рыхлые творожистые наложения, реже — поверхностные эрозии. Наложения могут быть на слизистой оболочке влагалища и шейке матки. Больные жалуются на сильный зуд и жжение в области наружных половых органов.

Интертригинозные кандидозы в области крупных складок кожи чаще наблюдают у грудных детей. Можно заметить мацерацию рогового слоя на фоне гиперемированной или эрозированной кожи. Поражаются преимущественно складки в области заднего прохода, половых органов, в пахово-бедренных зонах, за ушами, на шее, лице, веках, вокруг рта.

Кандидозные эрозии отличаются от банальных опрелостей тёмно-красным цветом и лаковым блеском, влажной (но не мокнущей) поверхностью, отчётливыми, нерасплывчатыми границами с фестончатыми краями, узкой периферической каёмкой тонкого белого мацерированного рогового слоя кожи. Из складок процесс может распространиться на гладкую кожу, а в тяжёлых случаях и на весь кожный покров. Такие формы грибковых поражений следует дифференцировать со стрептококковой или стрептостафилококковой опрелостью, десквамативной эритродермией грудных детей (эритродермия Лейнера) и эксфолиативным дерматитом новорождённых (болезнь Риттера).

Кандидоз гладкой кожи у грудных детей, как правило, результат распространения интертригинозного кандидоза из кожных складок, так же как и поражение кожи подошв.

Кандидоз кожи волосистой части головы, так же как и кандидоз ногтевых валиков и ногтей, у детей может возникнуть в случае хронического генерализованного гранулематозного кандидоза.

Хронический генерализованный гранулематозный кандидоз бывает у лиц пониженного питания, страдающих желудочно-кишечным расстройством или бронхитами. Заболевание начинается в детстве с упорной молочницы полости рта. В дальнейшем процесс распространяется: возникают хейлит, глоссит, заеды, плохо поддающиеся терапии. У многих выявляют глубокий кариес зубов.

Почти постоянно поражаются ногти и ногтевые валики. Могут появляться крупные подкожные узлы, которые, постепенно размягчаясь, вскрываются, образуя долго не заживающие свищи. Появление таких узлов и бугорковых высыпаний на различных участках свидетельствует о гематогенном распространении гриба рода *Candida*.

Кандидоз лёгких в настоящее время одно из наиболее частых проявлений висцерального кандидоза, возникающего в результате длительной нерациональной антибиотикотерапии.

Течение может быть острым, затяжным или хроническим, с рецидивами, обострениями. Описаны абсцедирующие и кавернозные формы кандидозной пневмонии, плевриты, которые клинически и рентгенологически трудно дифференцировать с туберкулёзом. Особенно неблагоприятно течение кандидозных пневмоний и других кандидозов у детей, имеющих аллергию. В этих случаях кандидоз лёгких может протекать по типу БА. Для установления диагноза кандидозной пневмонии следует учитывать возникновение пневмонии при лечении антибиотиками какого-либо заболевания, появление при этом молочницы, заед, интертригинозного дерматита, ухудшение состояния, несмотря на антибиотикотерапию. Отмечают гектическую температуру тела, лимфопению, нормальное или повышенное количество лейкоцитов, повышенную СОЭ.

Лабораторные методы исследования (повторное обнаружение гриба в мокроте и положительные серологические реакции) в совокупности с клинической картиной дают основание для диагностики кандидозной пневмонии. Улучшение состояния больного после отмены антибиотикотерапии также важно учитывать при диагностике этого заболевания.

Кандидоз ЖКТ. Обильные, сплошные грибковые наложения могут покрывать всю слизистую оболочку пищевода. Клинически отмечают прогрессирующую дисфагию и невозможность проглатывать пищу.

Кандидоз желудка диагностируют только при гистологическом исследовании. На поражённой части желудка отмечают гиперемию слизистой оболочки и небольшие эрозии; типичные наложения молочницы наблюдают редко.

Кандидоз кишечника проявляется симптомами энтероколита или колита; вздутием живота, кишечными коликами, водянистым стулом, иногда с примесью крови. Течение обычно длительное, рецидивирующее. При морфологическом

исследовании у умерших от генерализованных форм кандидоза в кишечнике обнаруживают множественные язвы, иногда с перфорацией и развитием перитонита.

Поражение мочевых путей — уретрит, цистит, пиелит, нефрит — может быть результатом восходящей кандидозной инфекции или возникнуть гематогенным путём (при сепсисе).

Генерализованный кандидоз. У больных может развиться кандидозный эндокардит с поражением клапанов сердца или кандидозный менингит и менингоэнцефалит (преимущественно у детей раннего возраста). Кандидозные менингиты сопровождаются слабо выраженными менингеальными симптомами, небольшим повышением температуры тела, имеют вялое торпидное течение с очень медленной санацией спинномозговой жидкости. Нередки рецидивы. Выделение дрожжеподобных грибов рода *Candida* из спинномозговой жидкости подтверждает диагноз.

Кандидозный сепсис — наиболее тяжёлое проявление кандидозной инфекции. Обычно кандидозному сепсису предшествует другое тяжёлое заболевание или микробный сепсис, которые осложняются присоединившейся суперинфекцией грибом рода *Candida*.

Кандидоз может распространяться непосредственно по слизистой оболочке рта на пищевод, кишечник или на гортань, бронхи и лёгкие и заканчиваться сепсисом. Возможно также распространение гриба рода *Candida* со слизистой оболочки рта гематогенным путём. Однако в любом случае исходной клинической формой кандидоза, приводящего к кандидозному сепсису у новорождённых, бывает молочница рта, пищевода или лёгких.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз кандидоза устанавливают на основании белых творожистых наложений (кандидоз слизистых оболочек) или типичных тёмно-красных очагов с чёткими границами с эрозированным или мацерированным роговым слоем (кандидоз кожных покровов). При висцеральном кандидозе клиническая диагностика бывает весьма затруднительной и нередко становится возможной лишь после получения результатов лабораторного исследования. Решающее значение имеет обнаружение гриба рода *Candida* методом ПЦР. Из других лабораторных методов сохраняют значение исследование патологического материала (чешуйки, корочки с кожи, гной, мокрота, кровь, моча, испражнения, рвотные массы, жёлчь, кусочки биопсированной ткани, трупный материал) непосредственно под микроскопом, а также культуральные исследования. Патологический материал, предназначенный для посева, предварительно обрабатывают смесью различных антибиотиков и засевают на среду Сабуро и др. Для серологических исследований используют РА, РПГА, РИФ, а также иммуноферментный анализ.

При гистологическом исследовании трупного материала или биоптата для выявления грибов используют PAS-окраску.

ЛЕЧЕНИЕ

При локальных поражениях слизистых оболочек и кожи можно ограничиваться применением противогрибковых препаратов в виде мазей, крема или растворов. Очаги поражения обрабатывают 1–2% водным раствором бриллиантового зелёного, фукорцином▲ (жидкостью Кастеллани), микосептином▲, экзодерилом▲ и другими противогрибковыми мазями (тридерм▲, акридерм▲, тербинафин). Показан эффект от применения линимента 5% циклоферона▲. Для орошения полости рта используют 5–10% растворы буры в глицерине (МНН: натрия тетраборат), 1% раствор йодолипола▲, 5–10% раствор танина▲, раствор клотримазола и др. Особенное значение в терапии кандидоза слизистой оболочки полости рта имеет применение препаратов, обладающих вакциноподобным действием — имудон▲

в таблетках для рассасывания, содержащий в своём составе в том числе и лизат грибов рода *Candida*.

При распространённом и висцеральном кандидозе из специфических грибковых препаратов назначают кетоконазол, флуконазол, амфотерицин В, анкотил* и др.

Из общих средств при лечении больных кандидозом большое значение имеет полноценное питание, преимущественно белковое, с резким ограничением углеводов. Назначают большие дозы витаминов (особенно группы В), препараты, направленные на ликвидацию дисбактериоза (ацилол*, бифидумбактерин*, бифистим*), и средства, повышающие общую сопротивляемость организма, а также иммуностимуляторы.

ПРОГНОЗ

В большинстве случаев благоприятный. Молочница и другие поверхностные формы кандидозной инфекции быстро излечиваются. При генерализованных формах прогноз серьёзный, зависит от течения основного заболевания, на фоне которого развилась кандидозная инфекция.

Кишечные инфекции

Острые кишечные инфекции (ОКИ) занимают одно из ведущих мест в инфекционной патологии детского возраста. По данным ВОЗ, в мире ежегодно болеют острыми желудочно-кишечными инфекционными болезнями (диареями) более 1 млрд человек, из которых 65–70% составляют дети в возрасте до 5 лет.

По этиологическому принципу все ОКИ у детей можно разделить на три группы:

- кишечные инфекции бактериальной природы, вызываемые заведомо патогенными энтеробактериями (брюшной тиф и паратифы А, В, С, шигеллёзы, сальмонеллёз, иерсиниоз, холера и др.) или условно-патогенными микроорганизмами (клебсиеллой, протеем, клостридиями, синегнойной палочкой, цитробактером, энтеробактером, провиденцией, эрвиниями и др.);
- кишечные инфекции вирусной природы (ротавирусная инфекция, КИ, вызванные адено-, энтеро-, астро- и калицивирусами, вирусами группы Норфолка и др.);
- кишечные инфекции протозойной этиологии (амёбная дизентерия, криптоспоридиоз, шистосомоз и др.).

Все ОКИ независимо от этиологии клинически проявляются в той или иной степени выраженным общетоксическим синдромом («кишечным токсикозом») и местными нарушениями, связанными с поражением различных отделов ЖКТ (гастрит, энтерит, колит, гастроэнтерит и др.). Реакция организма на инфекционный агент может быть как неспецифической (токсикоз, интоксикация), так и специфической, что определяется свойствами возбудителя той или иной кишечной инфекции. У детей токсикоз как неспецифическая реакция на инфекционный агент при ОКИ чаще всего сопровождается эксикозом, реже это нейротоксикоз или токсико-септическое состояние.

Первичный нейротоксикоз как своеобразная неспецифическая генерализованная реакция на инфекционный агент (или продукты его жизнедеятельности) развивается при массивном поступлении токсического агента в кровь (в первую очередь токсинов бактерий) и эндотоксинемии.

При *токсикозе с эксикозом* как неспецифической реакции организма ведущими бывают обменные нарушения, связанные с обезвоживанием и потерей электролитов. В зависимости от преимущественной потери воды или электролитов различают изо-, гипо- и гипертонический типы обезвоживания. Клинические проявления эксикоза зависят не только от типа, но и от степени обезвоживания. Различают три степени токсикоза с эксикозом:

- I степень — потеря массы тела в результате обезвоживания не превышает 5%;
- II степень — 6–9%;
- III степень — 10% и более.

Этиологическая структура ОКИ у детей различных возрастных групп неодинакова.

- У *детей раннего возраста* ОКИ вызывают в основном ротавирус, энтеропатогенные эшерихии, стафилококк, сальмонеллы и особенно условно-патогенные энтеробактерии (клебсиелла, протей, цитробактер и др.); реже наблюдают шигеллёз, клостридиозы, холеру.
- У *детей старшего (школьного) возраста* преобладают шигеллёзы и сальмонеллёз с пищевым путём инфицирования, а также иерсиниоз, брюшной тиф, паратифы и др.

При ротавирусной инфекции целесообразно применение противовирусных средств с целью увеличения клинической эффективности базисной терапии. Оригинальный отечественный противовирусный препарат Арбидол действует на ранних стадиях вирусной репродукции и ингибирует слияние вирусной липидной оболочки с внутриклеточными мембранами, предотвращая проникновение вируса внутрь клетки.

Арбидол имеет серьезную доказательную базу, в том числе хорошо изучена эффективность и безопасность применения Арбидола у детей. Исследования показали, что высокая эффективность Арбидола является результатом разнообразия его биологической активности и обусловлена помимо специфического действия на вирусную репродукцию, также способностью индуцировать интерферон, иммуностимулирующим эффектом, антиоксидантной активностью. Применение Арбидола для лечения ротавирусной инфекции у детей существенно сокращает продолжительность острого периода заболевания, в том числе симптомов токсикоза с эксикозом, интоксикации и диарейного синдрома, а также ускоряет элиминацию ротавируса из кишечника.

На кафедре детских инфекционных болезней РГМУ проведено клиническое исследование «Клиническая, санирующая эффективность и воздействие на микробиоценоз кишечника противовирусного препарата Арбидол при ротавирусной инфекции у детей». Выявлено, что Арбидол препятствует репликации как рота-, так и аденовируса в эпителиоцитах тонкого кишечника и, таким образом, уменьшает выраженность и дальнейшее прогрессирование морфофункциональных нарушений в ЖКТ, способствует существенному сокращению сроков элиминации вирусов из кишечника.

Арбидол применяется перорально, форма выпуска – удобные для применения у детей таблетки (50 мг) и капсулы (100 мг). Арбидол обладает системным действием, быстро адсорбируется и распределяется по органам и тканям. Биодоступность препарата не зависит от приема пищи.

Кроме того, как важный компонент комплексной терапии острой кишечной инфекции могут быть использованы энтеросорбенты последнего поколения, которые не только адсорбируют и выводят из организма вирусы, но и защищают слизистую оболочку желудочно-кишечного тракта. К таким препаратам относится препарат Неосмектин, обладающий комбинированным сорбционным и мукоцитопротективным действием. Неосмектин является перспективным современным энтеросорбентом с доказанной эффективностью при ряде заболеваний желудочно-кишечного тракта, сопровождающихся нарушением целостности слизистого барьера, явлениями желудочной и кишечной диспепсии, экзо- и эндотоксикозом, дисбиозом кишечника,

а также нарушениями пищеварительной функции. Неосмектин способствует достоверному сокращению продолжительности острого периода острой кишечной инфекции, в том числе ротавирусной, характеризуется высоким уровнем безопасности и может быть использован даже у детей первого года жизни. Препарат имеет удобную форму выпуска – пакетики по 3 г в упаковке по 3, 10 или 30 пакетиков.

Шигеллёз

Шигеллёз (дизентерия) — острое инфекционное заболевание человека с энтеральным механизмом заражения, вызываемое бактериями рода шигелл. Клинически заболевание проявляется колитическим синдромом и симптомами общей интоксикации, нередко с развитием первичного нейротоксикоза.

КОД ПО МКБ-10

A03.0 Шигеллёз, вызванный *Shigella dysenteriae.*
A03.1 Шигеллёз, вызванный *Shigella flexneri.*
A03.02 Шигеллёз, вызванный *Shigella boydii.*
A03.3 Шигеллёз, вызванный *Shigella sonnei.*
A03.8 Другой шигеллёз.
A03.9 Шигеллёз неуточнённый.
Известно более 50 видов шигелл человека и животных (обезьян).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Шигеллёзы — одна из наиболее распространённых ОКИ у детей, обусловливающая как спорадические случаи, так и эпидемические вспышки. *Доля детей* среди всех заболевших шигеллёзами составляет 60–70%, в основном болеют дети в возрасте 2–7 лет, особенно посещающие детские дошкольные учреждения и школы. Дети первого года жизни болеют шигеллёзами значительно реже.

Источником инфекции бывает только человек — больной или бактериовыделитель, особенно больные с лёгкими и стёртыми формами болезни.

В зависимости от факторов передачи (руки, вода, пищевые продукты, мухи и др.) выделяют контактный, пищевой, водный, молочный и другие пути инфицирования.

ПРОФИЛАКТИКА

Основана в первую очередь на строгом соблюдении технологии приготовления, хранения и сроков реализации пищи и противоэпидемического режима в детских дошкольных и школьных учреждениях.

Значение имеют ранняя диагностика и изоляция больного (или бактериовыделителя шигелл) в условиях стационара или на дому. На всех больных шигеллёзом и бактериовыделителей заполняется экстренное извещение в СЭС (форма № 58). В очаге инфекции после изоляции больного *проводят заключительную дезинфекцию.* За контактными детьми устанавливают медицинское наблюдение на 7 дней, карантин не накладывают. В очаге инфекции в период наблюдения проводят текущую дезинфекцию, осуществляют строгий контроль стула детей, в ясельных группах детского сада ведут табель стула. Каждого ребёнка с дисфункцией кишечника необходимо изолировать и обследовать бактериологическим методом.

Бактериовыделителей шигелл не допускают в детские дошкольные учреждения вплоть до полной санации организма от возбудителя, за ними устанавливают диспансерное наблюдение. Назначение антибиотиков и химиопрепаратов с целью санации, как правило, малоэффективно и не способствует сокращению сроков бактериовыделения.

Для активной иммунизации существует вакцина для профилактики дизентерии (шигеллвак▲, Россия) — против шигелл Зонне липополисахаридная жидкая. Вакцину вводят однократно, глубоко подкожно или внутримышечно в дозе 0,5 мл (50 мкг) независимо от возраста, начиная с 3 лет. Вакцинацию рекомендовано проводить по эпидпоказаниям, в группах, посещающих детские учреждения, отъезжающих в оздоровительные лагеря, а также всех лиц, отъезжающих в регионы с высокой заболеваемостью дизентерией Зонне. Целесообразно вакцинировать также работников инфекционных стационаров и бактериологических лабораторий, а также лиц, занятых в сфере общественного питания и коммунального благоустройства.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В основу классификации положено деление шигеллёза по этиологии (шигеллёз Зонне, шигеллёз Флекснера и др.), а также по типу, тяжести и течению.

В типичных случаях шигеллёза чётко выражены основные клинические проявления, и в первую очередь колитический синдром с явлениями «дистального колита» и синдром нейротоксикоза. В зависимости от наличия и выраженности проявлений инфекционного токсикоза и глубины поражения ЖКТ выделяют лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую формы болезни. Тяжесть заболевания может быть обусловлена преобладанием различных симптомов:

- ✧ тип А — преобладание симптомов инфекционного токсикоза;
- ✧ тип Б — выраженность местных проявлений (частота и характер стула, болевой синдром, тенезмы и др.);
- ✧ тип В, смешанный тип — одинаковая выраженность общетоксического и местного синдромов.

Деление шигеллёзов на типы А, Б, В приведено только для типичных среднетяжёлых и тяжёлых форм.

ЭТИОЛОГИЯ

Шигеллы морфологически неотличимы друг от друга — это грамотрицательные неподвижные палочки, капсул и жгутиков не имеют, спор не образуют, легко размножаются на обычных питательных средах, факультативные анаэробы.

- Шигеллы подгруппы А (шигеллы дизентерии) отличаются от остальных видов шигелл способностью вырабатывать экзотоксин. Термолабильная фракция экзотоксина оказывает выраженное нейротропное действие, особенно на вегетативную нервную систему.
- Шигеллы подгруппы В (шигеллы Флекснера) снабжены фимбриями (пилями), т.е. поверхностными ресничками, с помощью которых они прилипают к эпителиальным клеткам кишечника — колоноцитам.
- Шигеллы подгруппы D (шигеллы Зонне) в отличие от других видов серологически однородны, но разделяются на 7 ферментативных типов, а по отношению к типовым фагам — на 64 фаготипа и могут давать спонтанную агглютинацию со всеми (или большинством) дизентерийных агглютинирующих сывороток.

ПАТОГЕНЕЗ

Заболевание развивается, только когда возбудитель попадает в ЖКТ через рот. Введение живой культуры шигелл непосредственно в прямую кишку не вызывает заболевания.

В желудке и на протяжении всего ЖКТ под действием ферментов и других факторов высвобождается эндотоксин, который, всасываясь в кровь, приводит к развитию общетоксического синдрома, а при массивной инвазии — к эндотоксинемии и нейротоксикозу и даже к эндотоксиновому шоку.

Токсины шигелл повышают проницаемость сосудистой стенки, увеличивают её ломкость и тем самым приводят к развитию местного геморрагического синдрома, а в тяжёлых случаях — ДВС-синдрома.

Размножение шигелл начинается уже в тонкой кишке, но наиболее интенсивно этот процесс происходит в толстой кишке, главным образом в его дистальных отделах (сигмовидная, прямая кишка), предварительно сенсибилизированных эндо- или экзотоксинами шигелл через кровеносную систему.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период зависит главным образом от пути инфицирования и количества возбудителя. Обычно он колеблется от 6–8 ч до 7 сут, составляет в среднем 2–3 сут.

Заболевание почти всегда начинается остро, с повышения температуры тела до 38–39 °С и выше, которая держится не более 3–5 дней. Нередко в течение первых суток заболевания отмечают однократную, а также повторную рвоту, которая в последующие сутки обычно не повторяется. Рвота, продолжающаяся 3 сут и более, нехарактерна для шигеллёзов.

Ребёнок становится беспокойным, отказывается от еды, плохо спит, нередко жалуется на головную боль и боли в животе, чаще схваткообразные, без чёткой локализации или в левой подвздошной области. Стул учащается, становится жидким, появляются патологические примеси в виде мутной слизи, зелени, прожилок крови, реже — примеси алой крови («гемоколитный» стул). В начале заболевания стул, как правило, обильный, каловый. Однако уже к концу первых суток, чаще на 2–3-й день болезни, стул становится скудным и представляет собой комочек мутной слизи (нередко гноя) с прожилками (или примесью) крови — «ректальный плевок».

В остром периоде заболевания появляются тенезмы — тянущие или острые боли в животе перед дефекацией. Болезненные позывы на дефекацию возникают в результате одновременного спазма сигмовидной кишки и сфинктеров заднего прохода. Иногда позывы бывают ложными — ребёнок садится на горшок, тужится, жалуется на боли в животе, однако испражнения не появляются. Ложные позывы и натуживания во время дефекации бывают настолько выраженными и частыми, что могут привести к выпадению слизистой оболочки прямой кишки. В последние годы выпадение слизистой оболочки прямой кишки наблюдают редко, чаще отмечают податливость ануса с явлениями сфинктерита, реже — зияние ануса.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливают на основании клинико-эпидемиологических данных с обязательным лабораторным подтверждением.

Используют ПЦР, а также бактериологический и серологический методы исследования. Копрологический метод, как и результаты ректороманоскопии, имеют вспомогательное значение.

Бактериологический метод имеет наибольшее распространение. Лучшие результаты получают при посеве испражнений непосредственно у постели больного, до назначения антибактериальной терапии, и с доставкой материала в бактериологическую лабораторию в первые 2 ч с момента взятия. Для исследования выбирают частицы испражнений, содержащие патологические примеси, но не кровь. Посев биоматериала производят на селективные среды: Плоскирева, Левина и др. Отрицательный результат бактериологического исследования испражнений можно дать на 3–5-й, а положительный, как правило, — на 5–7-й день с момента доставки материала в бактериологическую лабораторию. Частота положительных результатов (высев и идентификация возбудителя) даже при типичных клинических проявлениях шигеллёза не превышает 60–70%.

Серологические методы диагностики, как правило, используют в сомнительных случаях и при отрицательных результатах бактериологического исследования испражнений. Определяют титр специфических антител в сыворотке крови больного и антигена в испражнениях. Для определения титра антител обычно используют РНГА, реже — РПГА или РА. В качестве антигенов берут взвесь суточной культуры шигелл (РА) или эритроцитарный диагностикум из шигелл Зонне и Флекснера (РПГА, РНГА). Положительный диагностический титр антител при шигеллёзе Зонне 1:100, а при шигеллёзе Флекснера 1:200. Более достоверным следует считать нарастание титров антител в динамике.

Для экспресс-диагностики используют ИФА и реакцию латекс-агглютинации.

Дифференциальная диагностика

Шигеллёз у детей раннего возраста необходимо дифференцировать с «простой диспепсией», сальмонеллёзом, стафилококковым энтероколитом, энтеропатогенным эшерихиозом, хирургической патологией органов брюшной полости и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение можно проводить в домашних условиях.

Диета — важнейший компонент в комплексном лечении шигеллёза.

- *При лёгких формах* назначают питание, соответствующее возрасту ребёнка, пища должна быть механически обработана. В остром периоде исключают овощи и фрукты, содержащие большое количество клетчатки, а также острые, солёные, жирные, жареные и маринованные продукты. Общий объём пищи в первые 1–2 сут уменьшают на 15–20% физиологической потребности. Пищу дают в теплом виде в 5–6 приёмов.
- *При среднетяжёлых формах* назначают дробное кормление с уменьшением суточного объёма пищи на 20–30% в течение первых 2–3 сут. С улучшением общего состояния, исчезновением симптомов интоксикации и дисфункции кишечника объём питания быстро доводят до физиологической нормы, а диету расширяют.
- *При тяжёлых формах* по возможности, сразу же осуществляют дробное питание с уменьшением объёма пищи на 40–50% в первые 2–3 сут. В последующие дни суточный объём пищи увеличивают ежедневно на 10–15% и удлиняют интервалы между кормлениями.

Антибиотики обычно назначают при тяжёлых формах и желательно с учётом чувствительности циркулирующих в данной местности (регионе) шигелл. Применяют гентамицин, полимиксин М, ампициллин, амоксиклав▲, амоксициллин, невиграмон▲. При среднетяжёлых и лёгких формах шигеллёзов лучше назначать нитрофураны (фуразолидон, нифуроксазид), 8-оксихинолины (хлорхинальдол и др.). Курс лечения не должен превышать 5–7 дней.

В случае выделения шигелл после курса антибактериальной терапии повторное назначение антибиотиков и химиопрепаратов даже с учётом чувствительности выделенного штамма не рекомендовано. В этих случаях целесообразнее назначать 5–7-дневным курсом дизентерийный бактериофаг, стимулирующую терапию, иммуноглобулиновый комплексный препарат (КИП) ▲ внутрь по 1–2 дозы в течение 5 дней. При сохраняющейся дисфункции кишечника показаны бактерийные препараты (ацилол▲, бифистим▲, бифидумбактерин▲, лактобактерин▲ и др.), пребиотики (лактофильтрум▲), ферментные препараты (микрогранулированный панкреатин — микразим▲), фито- и физиотерапия.

Эшерихиозы

Эшерихиозы — острые инфекционные заболевания, преимущественно детей раннего возраста, вызываемые различными сероварами патогенной

кишечной палочки с локализацией патологического процесса в ЖКТ, развитием инфекционно-токсического и диарейного синдромов, реже с поражением других органов или генерализацией процесса вплоть до сепсиса.

КОД ПО МКБ-10

A04.0 Энтеропатогенная инфекция, вызванная *Escherichia coli.*
A04.1 Энтеротоксигенная инфекция, вызванная *Escherichia coli.*
A04.2 Энтероинвазивная инфекция, вызванная *Escherichia coli.*
A04.3 Энтерогеморрагическая инфекция, вызванная *Escherichia coli.*
A04.4 Другие кишечные инфекции, вызванные *Escherichia coli.*

Эшерихии — подвижные (имеют перитрихиально расположенные жгутики) грамотрицательные палочки, не образуют спор, факультативные анаэробы, хорошо растут на обычных питательных средах. По морфологическим и культуральным свойствам патогенные и непатогенные эшерихии неразличимы. Энтеропатогенные штаммы отличаются от «обычных» лишь по ферментативным свойствам, антигенному составу, чувствительности к бактериофагам и колицинам, степени антагонистической активности и патогенности.

В зависимости от наличия тех или иных факторов патогенности (адгезивность, колициногенность, инвазивность, способность к экзотоксинообразованию и др.), антигенного строения все эшерихии, вызывающие заболевания у человека, условно делят на энтеропатогенные (ЭПЭ), энтероинвазивные (ЭИЭ) и энтеротоксигенные (ЭТЭ). Заболевания, вызываемые каждой группой эшерихий, имеют существенные клинико-эпидемиологические особенности, поэтому целесообразно рассматривать раздельно энтеропатогенный, энтероинвазивный и энтеротоксигенный эшерихиозы. Существует предложение выделить ещё энтероадгерентные и энтерогеморрагические группы эшерихий.

Энтеропатогенный эшерихиоз

Кишечные инфекции, обусловленные ЭПЭ, бывают преимущественно у детей раннего возраста и новорождённых. Этиологическая роль в патологии детей раннего возраста установлена у 30 сероваров, из них наибольшее распространение имеют серовары O18ac:K77, O20:K84, O26:K60, O33:K, O44:K74, O55:K59, O75:K, O86:K61, O111ав:K58, O114:K90, O119:K69, O125:K70, O126:K71, O127:K63, O128:K67, O142:K86 и др. Отдельные эпидемические серовары ЭПЭ способны к экзотоксинообразованию (O18, O20:KH, O25:K98, O114:H21, O119, O128:H12, O128:H21 и др.) и могут вызывать «холероподобные» заболевания.

КОД ПО МКБ-10

A04.0 Энтеропатогенная инфекция, вызванная *Escherichia coli.*

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Энтеропатогенный эшерихиоз имеет широкое распространение среди детей раннего возраста, особенно у детей 3–12 мес с неблагоприятным преморбидным фоном, ослабленных различными интеркуррентными заболеваниями, находящихся на искусственном вскармливании. Болеют и новорождённые, особенно недоношенные и дети из групп риска. Возможны как спорадические случаи, так и эпидемические вспышки, обычно возникающие в соматических стационарах, родильных домах, отделениях для новорождённых, ясельных группах детского сада, домах ребёнка.

Источником инфекции служат главным образом дети в остром периоде заболевания, когда они выделяют в окружающую среду огромное количество ЭПЭ. Возбудитель может длительно (до 2–5 мес) сохраняться на предметах обихода, игрушках, белье, посуде. В распространении инфекции решающая роль принад-

лежит взрослым при несоблюдении ими правил личной гигиены (мытьё рук) и противоэпидемического режима в детских учреждениях.

Заражение происходит почти исключительно экзогенным, преимущественно контактно-бытовым путём. Реже отмечают пищевой путь инфицирования через продукты детского питания (молочные смеси, соки и др.). В этих случаях возникают эпидемические вспышки и тяжёлые формы болезни, особенно в соматических и инфекционных отделениях стационаров, реже — в родильных домах и физиологических детских учреждениях (ясли, дома ребёнка и др.). Доказана возможность воздушно-пылевого пути передачи, не исключают возможность заражения через воду, а также при проведении различных медицинских манипуляций (через катетеры, трубки и др.). При инфекции мочевых путей или бессимптомном носительстве ЭПЭ у матери возможно заражение ребёнка и в процессе родов.

ПРОФИЛАКТИКА

Предполагает строжайшее соблюдение санитарно-гигиенического и противоэпидемического режима в родильных домах, отделениях для новорождённых и недоношенных детей, ясельных группах детского сада, в домах ребёнка. Следует шире использовать одноразовое бельё при уходе за детьми первого года жизни и особенно за новорождёнными. Необходимо всемерно добиваться естественного вскармливания детей первого полугодия жизни и соблюдения технологических и санитарно-гигиенических требований при изготовлении продуктов детского питания.

Решающее значение имеют раннее выявление источника инфекции, его изоляция и санирование. Проводят бактериологическое исследование испражнений детей первых 2 лет жизни с дисфункцией кишечника, а также детей, имевших контакт с больным в очагах, и здоровых детей перед поступлением в ясельные группы детского сада и дом ребёнка. В отделениях для недоношенных детей и родильных домах обследованию подлежат и матери. В очаге инфекции проводят текущую и заключительную дезинфекцию и наблюдение в течение 7 дней. Специфическая профилактика не разработана.

ПАТОГЕНЕЗ

ЭПЭ попадают в организм через рот, затем почти без потерь преодолевают желудок и оказываются в тонкой кишке. Обладая цитотоксичностью и ограниченной инвазивностью, ЭПЭ колонизируют слизистую оболочку тонкой кишки, вызывая повреждение и отторжение участков апикальной цитоплазмы, слущивание отдельных эпителиоцитов и их групп с развитием эрозий и умеренного воспаления. Обычно колонизация и размножение ЭПЭ осуществляются на поверхности энтероцитов, а проникшие в клетку возбудители разрушаются. Наиболее цитотоксичные (эпидемические) штаммы могут транспортироваться фагосомоподобными вакуолями через эпителиальную клетку в подлежащую ткань (подобно сальмонеллам), приводя к транзиторной бактериемии и даже сепсису.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период около 5–8 дней. У новорождённых и ослабленных детей, а также при массивном инфицировании он может укорачиваться до 1–2 дней.

Заболевание может начинаться как остро (при массивной инвазии и пищевом пути инфицирования), так и постепенно, с явлений энтерита (чаще всего при контактно-бытовом пути инфицирования). Испражнения обычно водянистые, жёлтого или оранжевого цвета, с примесью небольшого количества прозрачной слизи, обильные, перемешанные с водой («жидкая кашица»), иногда брызжущие, смачивают всю пелёнку. На пелёнке после впитывания воды стул часто кажется

нормальным, слизь исчезает. Испражнения могут быть кашицеобразными, пенистыми, с примесью небольшого количества зелени.

Наиболее постоянным симптомом служит рвота 1–2 раза в сутки или упорные срыгивания, которые появляются уже с первого дня болезни. Все клинические симптомы обычно нарастают постепенно и максимально выражены на 5–7-й день болезни — ухудшается состояние, усиливается адинамия, аппетит снижается вплоть до анорексии, увеличивается частота срыгиваний (или рвоты). Температура тела держится на субфебрильных (или фебрильных) цифрах до 1–2 нед и более, стул учащается до 10–15 раз в сутки и более, нарастают симптомы обезвоживания. Токсикоз с эксикозом развивается у большинства детей, нередко достигая II–III степени (с дефицитом массы тела более 10%), чаще всего соледефицитный. У этих детей температура тела субнормальная, конечности холодные, акроцианоз, токсическое дыхание, тахикардия и глухость сердечных тонов, нередко помрачение или потеря сознания, судороги. Слизистые оболочки сухие, яркие, кожная складка не расправляется, большой родничок западает. Возможны острая почечная, надпочечниковая недостаточность, ДВС-синдром и инфекционно-токсический шок.

При внешнем осмотре характерно вздутие живота (метеоризм), урчание по ходу тонкой кишки, бледность кожного покрова. Печень и селезёнка увеличиваются только при тяжёлых, токсико-септических формах болезни или при развитии сепсиса. Анус сомкнут, кожа вокруг ануса и на ягодицах раздражена вплоть до мацерации. Выраженность симптомов интоксикации, эксикоза и диарейного синдрома существенно варьирует от легчайших до очень тяжёлых, приводящих к смерти.

ДИАГНОСТИКА

Заподозрить энтеропатогенный эшерихиоз можно лишь при типичных формах болезни на основании постепенно нарастающего токсикоза с эксикозом, выраженной бледности кожных покровов, нечастой, но упорной рвоты (или срыгиваний), вздутия живота (метеоризм), частого, обильного, водянистого стула с небольшой примесью прозрачной слизи, испражнений жёлтого или оранжевого цвета.

Ведущий метод диагностики — *бактериологический*. Для исследования берут испражнения больного, иногда слизь из ротоглотки, рвотные массы, промывные воды желудка, спинномозговую жидкость. Материал забирают стерильным тампоном с пелёнок или из горшка. Посев производят на обычные питательные среды (Эндо, Левина и др.). Положительные результаты при бактериологическом исследовании не превышают 50–60%. Люминесцентный метод исследования позволяет получить ориентировочный результат уже через несколько часов.

Серологические методы исследования у новорождённых и детей первых месяцев жизни, как правило, дают отрицательный результат. РНГА у детей со второго полугодия жизни имеет практическое значение лишь при нарастании титра специфических антител в динамике заболевания.

ЛЕЧЕНИЕ

Терапию больных с энтеропатогенным эшерихиозом строят по тем же принципам, что и при других ОКИ. Обязательной госпитализации подлежат больные с тяжёлыми, а иногда и со среднетяжёлыми формами, требующими инфузионной терапии. Детей с лёгкими формами лечат в домашних условиях. Госпитализируют также детей по эпидпоказаниям, новорождённых и имеющих тяжёлые сопутствующие заболевания или осложнения.

Диету назначают с учётом возраста ребёнка, его вскармливания до заболевания, тяжести и периода инфекционного процесса. Общие принципы диеты такие же, как и при других ОКИ. Следует лишь учитывать, что ЭПЭ поражают преимущественно тонкую кишку, поэтому нарушения процессов пищеварения и усвоения пищевых продуктов особенно тяжёлые. Тем не менее, и при энтеропа-

тогенном эшерихиозе следует достаточно энергично увеличивать объём питания (после соответствующей разгрузки) и вводить в рацион новые продукты питания, но по мере восстановления функционального состояния ЖКТ, не допуская срыва пищеварения.

Патогенетическая терапия предполагает срочную детоксикацию и восстановление гемодинамики путём оральной регидратации или внутривенной инфузии недостающих количеств жидкости, электролитов (раствор 1,5% реамберина▲) и других компонентов при тяжёлых формах заболевания.

Из средств этиотропной терапии при выраженных формах заболевания, особенно при осложнениях бактериальной природы (отит, пневмония и др.), назначают антибиотики или химиопрепараты. Антибиотикотерапия показана также и при среднетяжёлых формах у новорождённых и детей первых месяцев жизни из-за опасности генерализации процесса. Назначают полимиксин М, гентамицин, карбенициллин, цефалоспорины, а также химиопрепарат нифуроксазид (эрсефурил▲).

При лёгких формах заболевания назначение антибиотиков нецелесообразно. В этих случаях в схему лечения входят:

- ✧ рациональное питание;
- ✧ оральная регидратация (поддерживающая терапия);
- ✧ ферментные препараты: абомин▲, фестал▲, микразим▲, панкреатин (панцитрат▲, креон▲) и др.;
- ✧ симптоматические и бактериальные препараты: ацилол▲, бифистим▲, бифидумбактерин▲, лактобактерин▲, энтерол▲, споробактерин▲, биоспорин▲ и др.;
- ✧ энтеросорбенты (фильтрум-СТИ▲, смекта▲ и др.).

Если дисфункция кишечника сохраняется и после 5–7-дневного курса антибактериальной терапии, для восстановления нормальной кишечной флоры (как и при подтверждённом дисбактериозе кишечника) показано применение эубиотиков в повышенных дозах (бифидо-, лактобактерин▲, ацилол▲, бифистим▲ и др.) в течение 1–2 нед, ферментов и стимулирующей терапии. Хороший эффект оказывает применение в течение 2–3 нед комбинированного пребиотика лактофильтрум▲, состоящего из энтеросорбента и кетосахара и стимулирующего рост собственной микрофлоры.

Энтероинвазивный эшерихиоз

Энтероинвазивный эшерихиоз наблюдают преимущественно у детей старше 3 лет и у взрослых. Ведущие серовары: O124 и O151, реже — O25, O28, O32, O112, O115, O129, O135, O136, O143, O144, O152.

Эшерихии этой группы способны проникать в эпителиоциты толстой кишки и размножаться в них (внутриклеточно). Многие серовары имеют антигенное родство с шигеллами по О-антигену и с клебсиеллой пневмонии по К-антигену.

КОД ПО МКБ-10

A04.2 Энтероинвазивная инфекция, вызванная *Escherichia coli.*

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заражение чаще происходит пищевым путём, но возможен и водный путь инфицирования. Заболевание бывает в виде как спорадических случаев, так и групповых эпидемических вспышек (как и при шигеллёзах), преимущественно в летне-осенний период.

ПАТОГЕНЕЗ

ЭИЭ живут и размножаются преимущественно в толстой кишке и вызывают «дизентериеподобные» заболевания с аналогичным патогенезом и взаимодействием с кишечным эпителием.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период чаще всего составляет 1–3 дня. Заболевание начинается, как правило, остро, с подъёма температуры тела, головной боли, тошноты, нередко — рвоты, умеренных болей в животе. Одновременно или через несколько часов появляется жидкий стул с патологическими примесями. Симптомы интоксикации определимы лишь в первые 1–2 сут болезни (максимум 3 сут). Общее состояние больного нарушено незначительно, гипертермического синдрома (как при шигеллёзах) не бывает. Умеренная лихорадка не более 1–3 сут.

При пальпации живота выявляют урчание и болезненность сначала по всему животу, а затем преимущественно по ходу толстой кишки. Сигмовидная кишка пальпируется в виде спазмированного, умеренно инфильтрированного и болезненного тяжа. Анус сомкнут, тенезмов, как правило, не бывает. Стул чаще всего каловый, до 3–5 раз в сутки, реже до 7–10 раз, с примесью мутной слизи, иногда — зелени и прожилок крови. В отличие от шигеллёза обычно не бывает примеси гноя, испражнения нескудные. Заболевание быстро заканчивается: температура тела снижается до нормальной через 2–3 дня, исчезают клинические проявления интоксикации, на 3–5-е сут нормализуется стул.

По характеру течения энтероинвазивный эшерихиоз практически не отличим от лёгких и среднетяжёлых форм шигеллёза. Этиологический диагноз можно установить лишь на основании результатов лабораторных методов исследования.

ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА

Такие же, как и шигеллёзов.

Энтеротоксигенный эшерихиоз

Энтеротоксигенный эшерихиоз бывает у детей и взрослых любого возраста. Установлена принадлежность выделенных ЭТЭ к 48 серогруппам и 61 серовару, из них наибольшее значение в патологии человека имеют O6:K15:H16, O15:H11, O27:H7 (H20), O78:H12, O112ав, O114:H21, O148:H28, O159H4.

Помимо факторов колонизации, обеспечивающих адгезивность бактерий, ЭТЭ в процессе жизнедеятельности вырабатывают экзо-энтеротоксины. *Энтеротоксигенность эшерихий связывают с термолабильным и термостабильным* токсинами.

КОД ПО МКБ-10

A04.1 Энтеротоксигенная инфекция, вызванная *Escherichia coli.*

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Имеет широкое распространение во всём мире, особенно в странах Азии, Африки и Латинской Америки, встречается как среди местных жителей, так и среди приезжих («диарея путешественников»). Бывает в виде спорадических случаев или эпидемических вспышек.

Основной путь инфицирования — пищевой. Возможна также передача инфекции через воду и контактным путём. В пищевых продуктах происходит накопление возбудителя и его энтеротоксинов. Иногда заболевание может вызывать только экзотоксин без присутствия возбудителя. Обычно это бывает, когда в продукте накопилось много экзоэнтеротоксина и его не подвергали тщательной термической обработке.

ПРОФИЛАКТИКА

Обсуждают вопрос возможности использования с профилактической целью анатоксина, приготовленного из экзотоксинов энтеротоксигенных эшерихий.

ПАТОГЕНЕЗ

ЭТЭ не обладают инвазивностью (как и холерный вибрион), а размножаются на поверхности микроворсинок тонкого кишечника без развития воспалительного процесса. В ходе колонизации начинается и прогрессирует гиперсекреция эпителия, нарушается всасывание воды и электролитов из просвета кишечника, что обусловлено цитотоническим (стимулирующим) действием экзотоксинов, выделяемых возбудителем.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период — от нескольких часов до 1–2 сут. Клинические проявления варьируют от лёгких форм с умеренной диареей до тяжёлого холероподобного заболевания. Болезнь начинается с повторной рвоты, неприятных ощущений в животе и «водянистой» диареи. Диарейный синдром появляется одновременно с рвотой или несколько часов спустя. Интоксикация, судороги, тенезмы отсутствуют. Температура тела чаще всего субфебрильная или нормальная, что сближает заболевание с холерой. При пальпации живота можно отметить урчание по ходу тонкой кишки (по всему животу). Сигмовидная кишка не спазмирована, анус сомкнут, явлений сфинктерита нет. Испражнения лишены специфического калового запаха. В тяжёлых случаях частота стула достигает 15–20 раз в сутки и более. Патологические примеси (кровь, слизь, гной) в испражнениях отсутствуют. Частая рвота и обильный водянистый стул быстро приводят к обезвоживанию и утяжелению состояния больного. Общая продолжительность заболевания обычно не превышает 5–10 дней и в большинстве случаев наступает выздоровление даже без лечения. Однако у детей первых 2 лет жизни с эксикозом II–III степени возможен летальный исход.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливают только на основании результатов лабораторных методов исследования: выделение ЭТЭ при условии их роста 10^6 микробных тел и выше в 1 г испражнений и способности к продукции экзоэнтеротоксина. Обычное серотипирование эшерихий, проводимое в рядовых бактериологических лабораториях, может быть с успехом использовано для диагностики и энтеротоксигенного эшерихиоза.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение проводят в соответствии с тяжестью состояния больного, оно включает диетотерапию, оральную, а при тяжёлых формах — парентеральную регидратацию. Назначение антибактериальных препаратов считают нецелесообразным, но при тяжёлых формах дают коротким курсом (3–5 дней). Из антибиотиков при этом эшерихиозе более эффективны неомицин, колистин, полимиксин, невиграмон*. Как и при других ОКИ, проводят посиндромную, патогенетическую и симптоматическую терапию, в том числе показаны энтеросорбенты (смекта*, энтеродез*, фильтрум-СТИ* и др.) и симптоматические антидиарейные препараты (энтерол*, лоперамид, таннакомп* и др.), пробиотики (ацилол*, бифистим*, бифидумбактерин* и др.).

Энтерогеморрагический эшерихиоз

ЭГЭ продуцирует экзотоксин — вероцитотоксин, оказывающий патологическое воздействие не только на кишечную стенку, но и на другие органы и ткани (почки, печень, систему кроветворения и др.). Способность к выработке вероцитотоксина в процессе размножения установлена у эшерихий сероваров O157:H7, O26:H11, а также у некоторых штаммов эшерихий O111, O113, O121, O126 и O145.

КОД ПО МКБ-10

А04.3 Энтерогеморрагическая инфекция, вызванная *Escherichia coli.*

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Энтерогеморрагический эшерихиоз наблюдают в виде как спорадических заболеваний, так и эпидемических вспышек. Основной путь инфицирования — пищевой. Болеют преимущественно дети дошкольного возраста.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина полиморфна — от бессимптомной инфекции и лёгкой диареи до тяжёлого патологического процесса с явлениями геморрагического колита («гемоколит»), гемолитико-уремического синдрома (синдром Гассера) и тромбоцитопенической пурпуры, рассматривавшихся ранее как самостоятельные, не связанные между собой заболевания. Полиморфизм клинических проявлений и разнообразие вариантов энтерогеморрагического эшерихиоза объясняются неодинаковой способностью различных штаммов ЭГЭ продуцировать экзотоксин — от минимальных количеств, обнаруживаемых только в бактериальных лизатах, до значительных, соответствующих количеству экзотоксина, вырабатываемому шигеллами подгруппы А (Григорьева–Шига).

Манифестные варианты энтерогеморрагического эшерихиоза, как правило, начинаются с дисфункции ЖКТ по типу энтерита или энтероколита. В начале заболевания стул нечастый (3–5 раз в сутки), кашицеобразный или водянистый, без патологических примесей, симптомы интоксикации выражены слабо или умеренно (вялость, снижение аппетита, субфебрилитет и др.). Рвоты чаще всего нет. На 3–5 сут болезни состояние ребёнка может ухудшиться из-за нарастания вялости, слабости, присоединения рвоты. Обращают на себя внимание резкая бледность кожного покрова, появление в испражнениях большого количества крови и снижение диуреза. Если заболевание прогрессирует, появляются клинические и лабораторные признаки гемолитико-уремического синдрома (микроангиопатическая гемолитическая анемия, тромбоцитопения и острая почечная недостаточность).

Частота развития синдрома Гассера при эпидемических вспышках энтерогеморрагического эшерихиоза колеблется от 0 до 100%.

В некоторых случаях начало заболевания (первые 3–5 дней) сопровождается клиническими симптомами кишечной инфекции с явлениями колита, в том числе и «дистального». В этих случаях клиническая симптоматика напоминает лёгкую или среднетяжёлую форму (типа Б) дизентерии — умеренно выраженные симптомы интоксикации и колитический синдром. При прогрессировании патологического процесса, чаще всего на 3–5 сут болезни, увеличивается количество крови в испражнениях (алая кровь или сгустки), появляются бледность кожного покрова, олигурия и развивается клиническая картина гемолитико-уремического синдрома.

Геморрагический, или «ишемический» колит, при энтерогеморрагическом эшерихиозе проявляется сначала болевым синдромом и водянистой диареей без существенного повышения температуры тела и признаков интоксикации. На 3–5-е сут болезни состояние ребёнка ухудшается, в испражнениях появляются большие количества крови и развивается клиническая картина, напоминающая кишечное кровотечение. Патологические примеси в стуле в виде мутной слизи, зелени, как правило, отсутствуют. Без адекватной терапии заболевание может закончиться смертью.

Таким образом, три клинических синдрома (геморрагический, или «ишемический» колит, тромбоцитопеническая пурпура и синдром Гассера) можно рассматривать как клинические варианты единого инфекционного заболевания, обусловленного определёнными сероварами эшерихий (главным образом серовары

O157:H7 и O26:H11), продуцирующих в процессе жизнедеятельности вероцитотоксин с цитотоксическим, некротическим и гемолитическими свойствами.

Сальмонеллёз

Сальмонеллёз — острое инфекционное заболевание человека и животных, вызываемое многочисленными сероварами сальмонелл и протекающее у детей чаще всего в гастроинтестинальных (A02), реже тифоподобных и септических формах (A01).

Заболевания, вызываемые сальмонеллами у человека, разделяют на брюшной тиф и паратифы A, B, C — антропонозные инфекции с чётко очерченными клинико-эпидемиологическими особенностями и «собственно» сальмонеллёзы, возбудители которых патогенны как для человека, так и животных. Термин «сальмонеллёз» употребляют только для обозначения второй группы заболеваний.

КОД ПО МКБ-10

A02.0 Сальмонеллёзный энтерит.
A02.1 Сальмонеллёзная септицемия.
A02.2 Локализованная сальмонеллёзная инфекция.
A02.8 Другая уточнённая сальмонеллёзная инфекция.
A02.9 Сальмонеллёзная инфекция неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Сальмонеллёз имеет широкое распространение во всем мире и на всей территории нашей страны. По заболеваемости среди кишечных инфекций установленной этиологии сальмонеллёз занимает второе место после шигеллёзов. В основном болеют дети дошкольного возраста (65%), ведущий возбудитель — *Salmonella enteritidis*.

Основной *источник инфекции* — домашние животные: коровы, овцы, свиньи, собаки, кошки, птицы и др. Заболевание у животных может протекать в выраженной форме или стёрто, но чаще бывает бессимптомное носительство сальмонелл. Заражение человека может произойти как при непосредственном контакте с больным животным, так и при употреблении в пищу продуктов животного происхождения (молоко, мясо, творог, сметана, яйца и др.).

Дети старшего возраста заражаются преимущественно алиментарным путём через мясные, молочные и другие продукты животного происхождения, а также через овощи и фрукты (салаты из капусты, огурцов, помидоров, морковные соки, фрукты и др.), инфицирование которых возможно во время хранения, транспортировки и реализации. Вспышки сальмонеллёза, связанные с пищевым путём инфицирования, возникают в основном в детских учреждениях, где нарушаются правила приготовления пищи и хранения продуктов.

Контактно-бытовой путь заражения отмечают главным образом у детей раннего возраста, особенно у новорождённых, недоношенных и ослабленных другими заболеваниями. Инфицирование нередко происходит в стационарах через предметы ухода, руки персонала, полотенца, пыль, пеленальные столики, горшки.

Наиболее восприимчивы к сальмонеллёзу дети первых двух лет жизни. В этом возрасте заболеваемость в 5–10 раз выше, чем в других возрастных группах. Сальмонеллёз регистрируют в течение всего года с максимальным подъёмом заболеваемости летом и осенью. Заболеваемость неодинакова на разных территориях и изменяется по годам.

ПРОФИЛАКТИКА

Меры профилактики сальмонеллёза у детей направляют в первую очередь на источник инфекции и осуществляются медицинской и ветеринарной службами.

Мероприятия включают оздоровление домашних животных, предупреждение распространения среди них сальмонеллёза, соблюдение санитарного режима на мясокомбинатах, птицефабриках и молочных предприятиях с целью исключить инфицирование сырья в процессе забоя животных и птиц, разделки туш, хранения, транспортировки и реализации. Продажа и употребление в пищу сырых утиных и гусиных яиц запрещена в связи с их высокой обсемененностью сальмонеллами.

Мероприятия по предупреждению распространения сальмонеллёза в детских коллективах практически не отличаются от таковых при других ОКИ. Решающее значение имеют раннее выявление и изоляция источника инфекции (больных сальмонеллёзом или бактериовыделителей). Проводят однократное бактериологическое исследование испражнений всех больных с дисфункцией кишечника, детей при поступлении в организованные детские коллективы, а также рожениц, поступающих в родовспомогательные учреждения. При бактериовыделении поваров, санитарок, медицинских сестёр, врачей отстраняют от основной работы до санации организма от сальмонелл.

Изоляцию больного прекращают после полного клинического выздоровления и однократного отрицательного бактериологического исследования испражнений, проведённого не ранее, чем через 3 дня после окончания этиотропной терапии. Дети, посещающие младшую группу детского сада, подлежат диспансерному наблюдению в течение 3 мес с обязательным ежемесячным бактериологическим обследованием на бактерионосительство. Бактериовыделителей сальмонелл в детские ясли, дома ребёнка не допускают, им разрешено посещать эти учреждения только после получения троекратных отрицательных результатов исследования кала, проведённых в течение 15 дней после последнего высева сальмонелл.

При возникновении групповых вспышек сальмонеллёза бактериологическому обследованию подлежат все дети и обслуживающий персонал, а также исследуют остатки продуктов, употреблённых в пищу в последние 1–2 дня; проверяют места их хранения, технологию приготовления пищи и её реализацию.

Карантин при сальмонеллёзе не накладывают, устанавливают лишь медицинское наблюдение за контактами в течение 7 дней с момента изоляции больного. Проводят заключительную и текущую дезинфекцию. Специфической профилактики сальмонеллёза не проводят. В очагах сальмонеллёзной инфекции с профилактической целью можно использовать комплексный иммуноглобулиновый препарат (КИП) • (по 1 дозе в течение 3–5 дней).

ЭТИОЛОГИЯ

По структуре О-антигена сальмонеллы подразделяют на группы A, B, C, D, E и т.д., а по жгутиковому Н-антигену — на серовары. Различают около 2000 сероваров. От человека выделено более 700 сероваров. В нашей стране зарегистрировано более 500, среди них доминируют сальмонеллы групп B, C, D, E — *Salmonella enteritidis, S. typhimurium, S. derby, S. panama S. anatum, S. choleraesuis.*

ПАТОГЕНЕЗ

Развитие инфекционного процесса во многом зависит от механизма заражения (пищевой, контактный и др.), величины инфицирующей дозы и степени патогенности возбудителя, иммунной защиты макроорганизма, возраста и др. В одних случаях кишечная инфекция протекает бурно, с развитием эндотоксинового шока, выраженного токсикоза с эксикозом или генерализованного инфекционного процесса (септические формы) и со значительной бактериемией (тифоподобные формы), а в других — возникают стёртые, субклинические формы или бактерионосительство. Независимо от формы болезни основной патологический процесс развивается в ЖКТ и главным образом в тонкой кишке.

- Живые бактерии разрушаются в верхних отделах ЖКТ (в желудке, тонкой кишке), в результате чего высвобождается большое количество эндотоксинов, которые, всасываясь в кровь, обусловливают токсический синдром (***«фаза токсемии»***), определяющий клиническую картину начального периода болезни.
- Если бактериолиз недостаточен, а факторы неспецифической защиты ЖКТ несовершенны (дети раннего возраста, новорождённые, ослабленные и др.), сальмонеллы беспрепятственно поступают в тонкую кишку, а затем в толстую, где и происходит первичная локализация патологического процесса (***«энтеральная фаза»***).

  Обладая выраженной инвазивностью и цитотоксичностью для эпителия кишечника и в большей степени к подлежащей ткани, сальмонеллы не только способны к начальной колонизации поверхности эпителия, но и могут проникать (в составе фагосомоподобных вакуолей) внутрь эпителиоцитов, в собственную пластинку слизистой оболочки, в макрофаги и размножаться в них. Колонизация эпителия как тонкой, так и толстой кишки, размножение сальмонелл в эпителиоцитах (и в макрофагах) приводят к истончению, фрагментации и отторжению микроворсинок, разрушению энтероцитов и развитию выраженного катарального и гранулематозного воспаления, служащего основным патогенетическим механизмом развития диарейного синдрома (энтерита или энтероколита).
- В зависимости от состояния иммунной системы организма и в первую очередь клеточного звена иммунитета, других факторов неспецифической защиты либо возникает только местный воспалительный процесс, либо происходит прорыв кишечного и лимфатического барьеров и наступает следующий этап инфекционного процесса (***«фаза бактериемии»***). С током крови сальмонеллы попадают в различные органы и ткани, где также могут размножаться (***«вторичная локализация»***) с развитием лимфогистиоцитарных и эпителиоидных гранулём в клетках и формированием септических очагов (менингит, эндокардит, остеомиелит, перитонит и др.) (септическая форма).

Вследствие выраженного диарейного синдрома, повторной рвоты и других факторов развивается синдром токсикоза с эксикозом, а также нарушения гемодинамики, функций сердечно-сосудистой, центральной и вегетативной нервной системы, обмена веществ, с угнетением функции почек, печени и нередко коры надпочечников. Развитие токсикоза с эксикозом утяжеляет основной инфекционный процесс и нередко может быть причиной неблагоприятного исхода.

Внутриклеточное паразитирование сальмонелл в эпителиоцитах кишечника (в том числе и макрофагах) определяет возможность их длительного персистирования в организме, возникновения обострений и рецидивов, а также формирования длительного бактериовыделения и низкой эффективности антибиотикотерапии.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период колеблется от нескольких часов (при массивном инфицировании пищевым путём) до 5–6 дней (при контактном пути инфицирования или малой дозе возбудителя). Клинические симптомы, их выраженность, последовательность появления и длительность течения заболевания зависят от клинической формы. Различают типичные (желудочно-кишечная, тифоподобная и септическая) и атипичные (стёртая, субклиническая) формы сальмонеллёза, а также бактерионосительство.

Желудочно-кишечная форма сальмонеллёза у детей наиболее распространена. В зависимости от преимущественного поражения того или иного отдела ЖКТ ведущими могут быть гастрит, энтерит, колит, гастроэнтерит, энтероколит и т.д.

- ***Гастрит и гастроэнтерит*** как клинический синдром сальмонеллёза наблюдают преимущественно у детей старшего возраста и, как правило, при пищевом пути инфицирования (массивная инвазия). Инкубационный период короткий, до 1 сут. Заболевание начинается остро, с болей в эпигастральной области, повторной рвоты, повышения температуры тела до 38–40 °С, общей слабости. Язык густо обложен, суховат, живот умеренно вздут. Заболевание может закончиться в течение 2–3 сут без появления жидкого стула (гастритическая форма). В некоторых случаях эта форма сальмонеллёза начинается остро, с болей в животе, повторной рвоты, но отмечают резкую слабость, гипотермию, похолодание конечностей и падение АД по типу коллапса.
  Чаще всего вслед за симптомами гастрита появляется диарейный синдром — гастроэнтеритический вариант течения. Стул при этом обычно нечастый (до 3–5 раз в сутки), кашицеобразный или жидкий, обильный, непереваренный, иногда водянистый или пенистый с примесью небольшого количества прозрачной слизи и зелени. В различной степени выражены симптомы интоксикации или токсикоза с эксикозом.
- ***Энтеритная форма*** чаще развивается при контактном пути инфицирования у детей раннего возраста, имеющих сопутствующие заболевания (рахит, анемия, гипотрофия и др.). Заболевание начинается с болей в животе. Возможны тошнота, однократная рвота, стул учащается до 5–10 раз в сутки и более, бывает кашицеобразным или жидким, водянистым, обильным, непереваренным, с белыми комочками, небольшой примесью прозрачной слизи, зелени и резким кислым запахом. Живот умеренно вздут, при пальпации характерно урчание по всему животу. Температура тела повышается до субфебрильных значений. Возможно развитие токсикоза с эксикозом. Течение болезни более длительное, диарейный синдром может сохраняться до 2–3 нед, сопровождаясь повторным, иногда длительным бактериовыделением.
- ***Колитная форма*** сальмонеллёза бывает изолированно, редко и по клиническим проявлениям напоминает шигеллёз. Как и при шигеллёзе, начало заболевания острое, с повышения температуры, появления симптомов интоксикации и колитического синдрома: боли по ходу толстой кишки, жидкого, необильного, калового стула с большим количеством мутной слизи, нередко зелени и прожилок крови. В отличие от шигеллёза проявления токсического синдрома более продолжительные, симптомы дистального колита (тенезмы, спазм сигмовидной кишки, податливость ануса и др.) отсутствуют или появляются не с первых дней болезни, а на 3–5-е сут, стул, как правило, остаётся каловым.
- ***Гастроэнтероколит и энтероколит*** — наиболее частые проявления сальмонеллёзной инфекции у детей любого возраста, составляющие более половины (53,2–67%) всех клинических вариантов болезни. Заболевание начинается остро, выраженность основных симптомов постепенно нарастает в течение 3–5 дней. С первых дней болезни появляется учащённый, обильный жидкий стул, содержащий каловые массы, перемешанные с водой, нередко стул зловонный, с большим количеством мутной слизи и зелени. Цвет и консистенция испражнений нередко напоминают «болотную тину» или «лягушачью икру» (темно-зелёная пенистая масса, состоящая из сгустков слизи). В редких случаях отмечают и симптомы дистального колита в виде спазмированной сигмовидной кишки, податливости ануса, тенезмов или их эквивалентов (у детей раннего возраста — натуживание и покраснение лица, беспокойство перед дефекацией).
  Рвота при гастроэнтероколитической форме сальмонеллёза нечастая, но упорная, появляется периодически, не каждый день, не связана с приёмом

пищи, воды и лекарств («немотивированная»), сохраняется на протяжении всего острого периода заболевания.

При осмотре детей обращают на себя внимание густо обложенный, иногда утолщённый язык со следами зубов, умеренно вздутый живот («полный живот»), у детей раннего возраста — гепатоспленомегалия. Дети при сальмонеллёзной инфекции, как правило, вялые, сонливые, заторможенные, адинамичные, аппетит значительно снижен.

Температура тела повышается с первого дня болезни, достигает максимума к 3–4-м сут и держится в среднем 5–7 сут. Иногда лихорадочный период затягивается до 2–3 нед и более. Несмотря на проводимую, казалось бы, адекватную терапию, явления интоксикации сохраняются, стул нормализуется медленно (к 7–10-му дню и позднее), часто отмечают длительное бактериовыделение.

Тифоподобная форма составляет в последние годы не более 1–2% всех форм сальмонеллёза и бывает преимущественно у детей старшего возраста. При этой форме отмечают выраженную бактериемию и токсический синдром. По клиническим проявлениям заболевание напоминает паратиф. Болезнь начинается остро, с повышения температуры тела до высоких значений (39–40 °С), головной боли, рвоты, потери аппетита, адинамии, оглушённости. Ранние и довольно постоянные симптомы: бред, помрачение сознания, явления менингизма. Язык густо обложен налётом, утолщён (нередко со следами зубов), суховат («тифозный язык»). Живот умеренно вздут, пальпаторно определяют урчание и разлитую болезненность в правой подвздошной области. С 4–6-го дня болезни у большинства больных увеличиваются печень и селезёнка. На высоте заболевания возможно появление необильной розеолёзно-папулёзной сыпи. Кишечных расстройств может не быть, но у большинства детей с первых дней болезни наблюдают энтеритный стул. У детей раннего возраста часто присоединяются пневмония, отит, что затрудняет дифференциальную диагностику с брюшным тифом.

Продолжительность лихорадочного периода обычно до 2 нед, нормализация температуры тела происходит чаще всего по типу укороченного лизиса. В отдельных случаях возникают рецидивы болезни.

Септическая форма сальмонеллёза бывает у новорождённых, недоношенных и грудных детей, находящихся на искусственном вскармливании, ослабленных предшествующими заболеваниями. Эта форма сальмонеллёзной инфекции может развиваться вследствие генерализации процесса при желудочно-кишечных формах или без предшествующего поражения ЖКТ, как первичный сальмонеллёзный сепсис. Нередко она бывает микст-инфекцией. Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела, которая держится на высоких цифрах до 3–4 нед с большими размахами в течение суток. Появляются гнойные очаги в различных органах с формированием клинической картины гнойного менингита, пневмонии, отита, пиелонефрита и др. Иногда возникают артриты, остеомиелиты. Известны случаи сальмонеллёзного перитонита, эндокардита, абсцесса лёгкого.

Специфических симптомов, свойственных сальмонеллёзному сепсису, нет, но всё же заболевание чаще сопровождается учащённым стулом с патологическими примесями. Специфичность множественных очагов воспаления подтверждается обнаружением сальмонелл бактериологическим методом в спинномозговой жидкости (при гнойном менингите), мокроте (при пневмонии), моче (при инфекции мочевых путей), синовиальной жидкости (при артритах) и т.д.

ДИАГНОСТИКА

Типичные формы сальмонеллёза начинаются остро с нарастанием тяжести общего состояния; лихорадка относительно длительная, характерны не частая, но продолжительная «немотивированная» рвота, болезненность и урчание в правой подвздошной области, густо обложенный язык, явления метеоризма

(«полный живот»), энтеритный или энтероколитный стул типа «болотной тины» с неприятным, зловонным запахом. При среднетяжёлых и тяжёлых формах возникают гепатоспленомегалия, особенно у детей раннего возраста, изменения ЦНС в виде вялости, оглушённости, сонливости, в периферической крови — выраженный лейкоцитоз, нейтрофилёз со сдвигом влево (палочкоядерный сдвиг), повышение СОЭ.

Решающие в установлении диагноза — результаты бактериологического и серологического исследования.

- ***Бактериологический метод*** имеет наибольшее значение. Сальмонеллы можно обнаружить в испражнениях, рвотных массах, промывных водах желудка, в моче, крови, спинномозговой жидкости. Материал забирают и делают посев на питательные среды так же, как при шигеллёзе и других бактериальных кишечных инфекциях. Посев испражнений, мочи, жёлчи проводят на элективные питательные среды (среду Плоскирева, висмут-сульфитный агар и др.) или на среды обогащения (среду Мюллера, Кауфмана и др.). Посев крови следует делать на протяжении всего лихорадочного периода. Берут из вены 5–8 мл крови и засевают в 10–20% жёлчный бульон или среду Раппопорт. Процент положительных результатов при бактериологическом исследовании колеблется от 40 до 80%. Наибольшее число положительных результатов приходится на первую неделю заболевания.
- ***Серологические методы*** исследования направлены на обнаружение как специфических антител в крови больного, так и антигена в биоматериале. Присутствие специфических антител в крови больного и их титр определяют с помощью РА или РНГА с эритроцитарными диагностикумами. Берут 1–2 мл крови из вены или из пальца, полученную сыворотку крови разводят изотопическим раствором хлорида натрия, добавляют диагностикум, содержащий О-антигены сальмонелл серогрупп A, B, C, D. Диагностическое значение имеет наличие антител в разведении 1:100 или нарастание их титра в динамике заболевания в 2–4 раза и более. В настоящее время в практической работе наибольшее распространение получила РНГА как более чувствительная и специфическая реакция, чем РА. Отрицательные результаты серологического исследования бывают при легчайших, стёртых формах болезни, а также у детей раннего возраста и новорождённых при тяжёлых формах заболевания.

  Для обнаружения антигенов сальмонелл в копрофильтратах, моче используют реакцию коагглютинации и ИФА, который позволяет определить титр антител в крови. Это более эффективный и перспективный метод, так как с его помощью можно раздельно определить специфические антитела разных классов (A, M, G). Специфические иммуноглобулины класса M всегда свидетельствуют об активном инфекционном процессе.

ЛЕЧЕНИЕ

При лёгких и среднетяжёлых формах сальмонеллёза с эксикозом показаны:

- ✧ оральная регидратация глюкозо-солевыми растворами: регидрон▲, глюкосолан▲ и др.;
- ✧ энтеросорбенты: фильтрум-СТИ▲;
- ✧ ферментные препараты с учётом топики поражения ЖКТ: абомин▲, фестал▲, панкреатин (микразим▲, креон▲), панзинорм▲ и др.

Детям раннего возраста целесообразно с первых дней болезни назначать:

- ✧ бактерийные препараты (ацилол▲, бифистим▲, бифидумбактерин▲ по 10–20 доз/сут, лактобактерин▲, линекс▲, энтерол▲ и др.);
- ✧ пребиотики (лактофильтрум▲);
- ✧ *или* включать в питание бифидокефир (бифидок) по 200–400 мл/сут дробно.

Кроме того, назначают витамины и по показаниям антигистаминные препараты [хлоропирамин (супрастин▲), прометазин и др.].

При «водянистой диарее» с частотой стула более 3–5 раз показано назначение антидиарейного препарата лоперамида (имодиум▲). Показано также парентеральное введение циклоферона▲ в дозе 10–15 мг/кг массы тела.

При выраженном болевом синдроме назначают спазмолитики (но-шпа▲, папаверин и др.), при частой рвоте и срыгиваниях — дробное питание, промывание желудка, из медикаментозных средств показаны метоклопрамид (церукал▲, реглан▲), ККБ и др.

При тяжёлых формах, особенно при выраженном токсикозе (II–III степени), проводят инфузионную терапию с целью дезинтоксикации (1,5% раствор реамберина▲) и регидратации, посиндромную терапию (противосудорожная, гипотермическую и др.). При этом важно выделить ведущий синдром, обусловливающий тяжесть состояния больного (нейротоксикоз, токсикоз с эксикозом, эндотоксиновый или инфекционно-токсический шок).

Назначение антибиотиков показано при тяжёлых и генерализованных формах сальмонеллёза независимо от возраста ребёнка, а также всем детям первого года жизни с отягощённым преморбидным фоном и при микст-инфекции. В этих случаях антибиотики вводят парентерально (или парентеральное введение сочетают с энтеральным). Препаратами выбора при сальмонеллёзе считают амикацин, рифампицин, невиграмон▲. Важно учитывать чувствительность к антибиотикам циркулирующих в данной местности штаммов сальмонелл. Одновременно с антибиотиками необходимо назначать пробиотические препараты (ацилол▲ и др.).

Антибиотикотерапия не рекомендована детям с лёгкими, стёртыми формами сальмонеллёза, а также больным, поступающим в стационар в период реконвалесценции (только с патологическим стулом или повторным бактериовыделением). В этих случаях можно ограничиваться назначением рационального питания, ферментных препаратов (микразим▲), бифидумбактерина▲, стимулирующей терапии (пентоксил▲, метилурацил▲ и др.), бактериофага сальмонеллёзного, симптоматической терапии, а также иммуноглобулинового комплексного препарата (КИП) ▲ 5–7-дневным курсом.

Средством специфической этиотропной терапии сальмонеллёза служит бактериофаг сальмонеллёзный и КИП▲ (содержащий повышенные титры антител и к сальмонеллам).

С целью предотвращения затяжного течения инфекционного процесса целесообразно включать в комплексную терапию кишечных инфекций препарат циклоферон▲. Препарат активирует клеточный иммунный ответ, усиливая продукцию специфических иммуноглобулинов класса А, неспецифических иммуноглобулинов класса М. Клинический эффект циклоферона▲ заключается в гладком течении заболевания, отсутствии повторного выделения возбудителя.

У 12,8% больных, получавших антибактериальную терапию, продолжалось повторное выделение возбудителя. Среди больных с иерсиниозной инфекцией, получивших в остром периоде заболевания циклоферон▲, отмечена тенденция к редкому развитию рецидивов заболевания (9% против 16%). У больных с дизентерией и сальмонеллёзом, получавших циклоферон▲ в комплексной терапии, микробиологическая санация наступает у 90,3% больных, у 89% пациентов нормализуется стул. Показана целесообразность применения циклоферона▲ в комплексной коррекции дисбиоза кишечника у детей раннего возраста (уровень микрофлоры кишечника восстановился до нормы у 95% пациентов, а число условно-патогенной микрофлоры сократилось в 12 раз).

Брюшной тиф

Брюшной тиф — острое инфекционное заболевание, типичный антропоноз с энтеральным механизмом заражения, вызываемое брюшнотифозными палочками и характеризующееся преимущественным поражением лимфатического аппарата тонкой кишки, высокой лихорадкой, выраженной интоксикацией и бактериемией, розеолёзной сыпью, гепатоспленомегалией, нередко с волнообразным течением и длительным бактериовыделением.

КОД ПО МКБ-10

A01.0 Брюшной тиф (инфекция, вызванная *Salmonella typhi*).
A01.1 Паратиф А.
A01.2 Паратиф В.
A01.3 Паратиф С.
A01.4 Паратиф неуточнённый (инфекция, вызванная *Salmonella paratyphi*, БДУ).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источник инфекции — больной или бактериовыделитель, от которого возбудитель попадает во внешнюю среду с испражнениями и мочой. Особенно велика роль выделяющих возбудитель детей дошкольного и школьного возраста, так как они легче инфицируют окружающие предметы и среду. После перенесённого брюшного тифа бактерионосительство формируется у 2–10% детей.

Передача возбудителя осуществляется контактным, водным, пищевым путём, а также мухами. Основное значение для детей раннего возраста имеет *контактно-бытовой путь* передачи инфекции.

- *Водный путь* инфицирования при брюшном тифе сохраняет значение главным образом в сельской местности. Дети могут заразиться при купании в загрязнённых водоёмах, при питье недоброкачественной воды, особенно если имеются нарушения в системе водоснабжения и канализации (попадание сточных вод в реки, закрытые водоёмы, колодцы и др.). Водные вспышки протекают относительно легче пищевых.
- *Пищевые вспышки* брюшного тифа возникают главным образом при употреблении инфицированного молока и молочных продуктов — в пищевых продуктах сальмонелла тифа способна размножаться и накапливаться в больших количествах (особенно в молоке). Иногда вспышки брюшного тифа возникают при употреблении кондитерских изделий, мороженого, салатов, паштетов, морских моллюсков. Дети раннего возраста болеют брюшным тифом исключительно редко, что объясняется их большей изоляцией, более строгим гигиеническим режимом, контролем питания и др.

ПРОФИЛАКТИКА

Состоит в соблюдении санитарно-гигиенических требований: правильном водоснабжении, строительстве канализации, строгом соблюдении технологии заготовки, транспортировки и реализации пищевых продуктов, особенно тех, которые перед употреблением не подвергаются термической обработке.

Раннее *выявление и изоляция заболевших* брюшным тифом и бактериовыделителей остаётся решающим в предупреждении распространения инфекции в детских коллективах и семейных очагах.

Переболевшие брюшным тифом подлежат диспансерному наблюдению и лабораторному обследованию. Бактериологическое обследование проводят не позднее 10-го дня после выписки из стационара 5 раз, с интервалом 1–2 дня. В последующие 3 мес кал и мочу исследуют 1 раз в мес, в дальнейшем (на протяжении 2 лет) — 1 раз в квартал троекратно. При отрицательных результатах этих исследований (за

исключением декретированных категорий населения) переболевших брюшным тифом снимают с учёта в СЭС.

В очаге инфекции проводят *заключительную и текущую дезинфекцию*. Контактные по брюшному тифу подлежат медицинскому наблюдению в течение 21 дня с момента изоляции больного, проводят бактериологическое исследование испражнений и мочи 1 раз в 10 дней. В качестве средств экстренной профилактики в очагах брюшного тифа применяют брюшнотифозный бактериофаг. Детей из семейных очагов, посещающих дошкольные учреждения, не допускают в эти учреждения до получения отрицательных результатов бактериологического исследования. При выявлении носительства брюшнотифозных бактерий у детей старшего возраста они могут посещать детские коллективы, но за ними устанавливают тщательное медицинское наблюдение.

Активную иммунизацию проводят по эпидемиологическим показаниям и только у детей старше 7 лет. В последние годы для иммунопрофилактики брюшного тифа применяют однократное подкожное введение вакцины брюшнотифозной химической сорбированной жидкой▲ в дозе 1 мл или вакцины брюшнотифозной спиртовой, обогащённой Vi-антигеном▲. Ревакцинацию проводят не ранее чем через 6 мес и не позднее 1 года. Профилактическая эффективность вакцинации составляет 67%. Выпускаемые ранее вакцины для иммунопрофилактики брюшного тифа (тифопаратифозно-столбнячная, тифопаратифозная и др.) сняты с производства и в настоящее время не применяются.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Заболевание классифицируют по типу, тяжести и течению.

- К *типичным* относятся заболевания с характерными клиническими симптомами (лихорадка, тифозный статус, сыпь, гепатоспленомегалия и др.). Отдельные клинические проявления заболевания могут и выпадать, но общая картина болезни остаётся типичной.
- *К атипичному* брюшному тифу относят стёртые и субклинические формы, а также формы с преимущественным поражением отдельных органов — пневмотиф, менинготиф, нефротиф и др. Эти формы у детей бывают крайне редко, их диагностика особенно затруднена.

По тяжести клинических проявлений различают лёгкие, среднетяжёлые и тяжёлые формы.

По течению брюшной тиф бывает острым, гладким, с обострениями, рецидивами, осложнениями и формированием хронического брюшнотифозного носительства.

ЭТИОЛОГИЯ

Брюшнотифозная палочка, или *Salmonella typhi*, относится к семейству энтеробактерий, грамотрицательная, спор и капсул не образует, подвижна, хорошо растёт на обычных питательных средах, особенно при добавлении жёлчи, факультативный анаэроб.

Патогенность брюшнотифозных бактерий определяют эндотоксин, а также «ферменты агрессии»: гиалуронидаза, фибринолизин, лецитиназа, гемолизин, гемотоксин, каталаза и др., выделяемые бактериями в процессе колонизации и гибели.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции служит ЖКТ. Через рот, желудок и двенадцатиперстную кишку возбудитель достигает нижнего отдела тонкой кишки, где и происходит первичная колонизация. Внедряясь в лимфоидные образования кишечника — солитарные фолликулы и пейеровы бляшки, а затем в мезентериальные и

забрюшинные лимфатические узлы, палочки брюшного тифа размножаются, что соответствует инкубационному периоду.

В конце инкубационного периода возбудитель из регионарных лимфатических узлов в большом количестве прорывается в кровеносную систему — возникают *бактериемия и эндотоксинемия*, что становится началом клинических проявлений заболевания. Возникают лихорадка и инфекционно-токсический синдром. При бактериемии происходит гематогенный занос возбудителя в разные органы, в первую очередь в печень, селезёнку, костный мозг, где возникают вторичные очаги воспаления с образованием *брюшнотифозных гранулём*. Из тканевых очагов возбудитель повторно проникает в ток крови, усиливая и поддерживая бактериемию, а при гибели — эндотоксинемию. В печени и жёлчном пузыре микроорганизмы находят благоприятные условия для существования и размножения. Выделяясь с жёлчью в кишечник, они повторно внедряются в уже ранее сенсибилизированные лимфатические образования и вызывают в них гиперергическое воспаление с характерными фазами морфологических изменений и нарушением функции ЖКТ (метеоризм, запоры, диарейный синдром, нарушение полостного и мембранного пищеварения, всасывания и т.д.).

Массовая гибель брюшнотифозных бактерий в организме и накопление эндотоксина приводят к развитию *общетоксического синдрома*. Эндотоксин воздействует в первую очередь на сердечно-сосудистую и нервную системы. Токсическое воздействие на ЦНС проявляется «тифозным статусом», а на сердечно-сосудистую систему — выраженными гемодинамическими нарушениями в различных органах и тканях.

Бактериемия и гемодинамические нарушения в органах брюшной полости способствуют возникновению *гепатолиенального синдрома*. В результате взаимодействия брюшнотифозных бактерий, занесённых гематогенно в лимфатические щели кожного покрова, с образовавшимися специфическими антителами (8–10-й день болезни) появляется типичная для брюшного тифа *розеолёзная сыпь*.

Продолжительное и неравномерное поступление микроорганизмов и эндотоксина из первичного (кишечник) и вторичных очагов воспаления в кровь обусловливает *длительную и волнообразную лихорадку*.

Токсическое воздействие на костный мозг эндотоксина, возникновение милиарных очагов воспаления и некроза проявляются лейкопенией, нейтропенией, анэозинофилией, относительным лимфоцитозом или ядерным сдвигом влево в периферической крови.

В развитии *диарейного синдрома* (*энтерита*), возникающего с первых дней болезни у детей раннего возраста, определённое значение имеют местный воспалительный процесс в кишечнике, гемодинамические нарушения, токсическое поражение солнечного и чревных нервов, что ведёт к циркуляторному коллапсу, нарушению моторики кишечника, процессов пищеварения и всасывания не только пищевых ингредиентов, но и воды и электролитов. Большое значение в развитии диарейного синдрома у детей при брюшном тифе придают циклическим нуклеотидам и простагландинам, которые регулируют функцию кишечника, исполняя роль медиатора большинства гормонов, и принимают активное участие в процессах всасывания воды и электролитов в кишечнике.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период колеблется от 3 до 30 дней, в редких случаях продолжается до 50 дней (в среднем 10–14 дней). В клиническом течении болезни условно можно выделить период нарастания клинических симптомов (5–7 дней), период разгара (8–14 дней), угасания (14–21 день) и период реконвалесценции (после 21–28-го дня болезни).

Динамика клинических проявлений существенно зависит от возраста детей.

В типичных случаях **у детей старшего возраста** (7–14 лет), как и у взрослых, брюшной тиф начинается с постепенного повышения температуры тела. С первых дней болезни отмечают общую слабость, апатию, адинамию, головную боль, бессонницу, анорексию. Развивается специфическая тифозная интоксикация — тифозный статус (оглушённость, сонливость, заторможенность, нередко галлюцинации и бред, а в тяжёлых случаях — и потеря сознания). Изменения сердечно-сосудистой системы проявляются приглушением или глухостью сердечных тонов, снижением АД и брадикардией. В редких случаях могут развиться явления миокардита.

На высоте заболевания (8–10-й день болезни) на коже появляется типичная розеолёзная сыпь. Это отдельные круглые пятнышки розового цвета, диаметром около 3 мм, на бледном фоне на коже живота, реже — на коже груди и плеч. Патогномоничным для брюшного тифа считают желтушное окрашивание кожи ладоней и стоп (симптом Филипповича) вследствие развития эндогенной каротинемии.

На высоте заболевания язык сухой, в центре обложен густым грязно-серым (или коричневым) налётом, кончик языка и его края остаются чистыми, красного цвета, нередко язык отёчен и имеет по краям отпечатки зубов. У большинства больных живот умеренно вздут, болезнен в правой подвздошной области, там же часто определяют урчание и укорочение перкуторного звука в результате гиперплазии лимфатических узлов брыжейки (симптом Падалки). На высоте заболевания, начиная с 4–5-го дня болезни, увеличиваются печень и селезёнка.

При брюшном тифе есть изменения периферической крови. В первые 2–3 дня болезни количество лейкоцитов может быть нормальным или слегка повышенным. На высоте заболевания развиваются лейкопения и нейтропения со сдвигом лейкоцитарной формулы крови влево до юных и даже до миелоцитов. Анэозинофилия, *лимфоцитоз, повышение СОЭ связаны с поражением костного мозга. Лейкопения* выражена тем больше, чем тяжелее заболевание.

У **детей раннего возраста** (до 3–5 лет) брюшной тиф в большинстве случаев (до 80%) начинается остро, с подъёма температуры тела до 39–40 °С. С первых часов заболевания ярко выражены симптомы интоксикации. Дети становятся раздражительными, вялыми, бледными, отказываются от груди, вскрикивают, плачут. Отмечают беспокойство, сонливость, адинамию, инверсию сна (сонливость днём и бессонница ночью). В тяжёлых случаях с первых дней возникают повторная рвота, судороги, нарушение сознания. Наблюдают сухость слизистых оболочек полости рта, губ, в большинстве случаев уже с первых дней болезни диарейный синдром (энтерит). Стул становится жидким, обильным, непереваренным, с примесью прозрачной слизи и зелени, частотой до 10–15 раз в сутки и более. Реже бывают запор и парез кишечника. Вследствие выраженных желудочно-кишечных расстройств (рвота и жидкий стул) легко развивается обезвоживание организма с токсикозом с эксикозом, что утяжеляет состояние больного.

У детей раннего возраста (особенно первого года жизни) наблюдают тахикардию, падение АД, приглушение тонов сердца. В отличие от детей старшего возраста гепатоспленомегалия у них более выражена. Розеолёзная сыпь бывает редко и более скудная. У большинства больных отмечают нейтропению с ядерным сдвигом лейкоцитов, гипоэозинофилию и повышение СОЭ. Лейкопению наблюдают редко, чаще бывает лейкоцитоз.

ДИАГНОСТИКА

Брюшной тиф диагностируют на основании длительной лихорадки, головной боли, нарастающей интоксикации с развитием тифозного статуса, типичных изме-

нений языка, появления метеоризма, розеолёзной сыпи, гепатоспленомегалии и изменений периферической крови.

Лабораторная диагностика основана на обнаружении возбудителя в биоматериале и специфических антител в крови больного. Решающее значение имеет обнаружение возбудителя в крови (гемокультура), моче (уринокультура), испражнениях (копрокультура), жёлчи (биликультура), а также в костном мозге, спинномозговой жидкости, розеолах, гное или экссудате.

В практической работе для ранней диагностики брюшного тифа наибольшее значение имеет гемокультура, которую следует проводить на протяжении всего лихорадочного периода. Кровь из вены в количестве 5–10 мл засевают во флакон с 50–100 мл 10–20% жёлчного бульона (лучшие результаты даёт посев в трипсин-соевый бульон). Положительные результаты гемокультуры чаще получают при посевах крови на первой неделе заболевания, когда бактериемия наиболее выражена. Со второй недели болезни брюшнотифозные палочки можно обнаружить в посевах кала, мочи и дуоденального содержимого. Наиболее высокий процент выделения палочек брюшного тифа получают при посевах костного мозга. В целом бактериологическое подтверждение диагноза брюшного тифа удаётся получить у 80–90% больных.

Серологические методы позволяют обнаружить специфические антитела в крови или антигены в биосубстрате. В практической работе чаще всего применяют реакцию Видаля и РНГА (реакция непрямой гемагглютинации) с использованием эритроцитарных О-, Н- и Vi-антигенов. Реакция Видаля основана на обнаружении специфических О- и Н-антител-агглютининов в крови больного с помощью соответствующих антигенов. Положительные результаты можно получить с 8–9 сут болезни. Реакция Видаля может быть положительной у привитых и перенёсших брюшной тиф, поэтому решающее значение имеет нарастание титра антител в динамике заболевания. Для более точного выявления специфических иммунных сдвигов в крови больного реакцию Видаля следует повторять с О- (IX и XII) и Н-монодиагностикумами для исключения перекрёстных реакций с сальмонеллами других групп.

Более специфичны и чувствительны РНГА с эритроцитарными О- и Vi-антигенами и реакция Vi-гемагглютинации. Эти реакции используют для ранней диагностики брюшного тифа. В РНГА концентрация О-антител нарастает в динамике заболевания, а титры Vi-антител существенно не меняются. Реакция Vi-гемагглютинации имеет наибольшее значение при обследовании лиц, подозрительных на брюшнотифозное носительство.

Серологические реакции на обнаружение специфических антител в крови больного следует ставить с 4–5-го дня болезни, а затем на 2–3-й нед и позднее. Диагноз брюшного тифа считают серологически подтверждённым при титре антител 1:200 и выше или при нарастании титра антител в 2–3 раза в динамике заболевания. При оценке серологических реакций важно учитывать, что нарастание титров специфических О-антител свидетельствует об остром инфекционном процессе, а наличие только Н- или Vi-антител — о перенесённом ранее брюшном тифе или бактерионосительстве.

Для серологической диагностики бактерионосительства и вакцинальных реакций предложено раздельное определение специфических антител, относящихся к IgM и IgG в ИФА. Выявление специфических брюшнотифозных IgM указывает на текущий инфекционный процесс, а изолированное обнаружение специфических антител, относящихся к классу IgG, — о вакцинальной природе антител или перенесённом ранее брюшном тифе.

Дифференциальная диагностика

В практической работе брюшной тиф у детей чаще приходится дифференцировать с тифоподобной формой сальмонеллёза, паратифами, инфекционным мононуклеозом, лимфогранулематозом, иерсиниозом, малярией, а в начальном периоде — с гриппом, энтеровирусной инфекцией и ОКИ другой этиологии.

ЛЕЧЕНИЕ

При диарейном синдроме диету строят на тех же принципах, что и при других кишечных инфекциях. При токсикозе с эксикозом проводят оральную регидратацию, а при тяжёлом обезвоживании (II–III степень) — регидратационную инфузионную терапию в сочетании с дезинтоксикационным (раствор 1,5% реамберина*, изотонический, электролитный раствор, обладающий антигипоксантной активностью) и посиндромным лечением.

Из средств этиотропной терапии применяют левомицетин* или левомицетина натрия сукцинат*. Они оказывают выраженное бактериостатическое действие на тифо-паратифозные бактерии. Левомицетин* назначают внутрь в разовой дозе 0,01–0,02 г/кг для детей раннего возраста и по 0,15–0,25 г/кг детям дошкольного и школьного возраста 4 раза в сутки. Левомицетин* применяют на протяжении всего лихорадочного периода и ещё 7–10 дней после установления нормальной температуры тела. При неэффективности левомицетина* можно использовать ампициллин, бактрим*, лидаприм*. Ампициллин оказался препаратом выбора, поскольку при его использовании в лечении брюшного тифа, как правило, не возникает рецидивов болезни. Одновременно с антибиотиками назначают пробиотики (ацилол* и др.).

Холера

Холера — острая кишечная инфекция, вызываемая холерными вибрионами, характеризующаяся гастроэнтеритическими проявлениями с быстрым обезвоживанием организма вследствие потери воды и электролитов с рвотными массами и жидким стулом.

КОД ПО МКБ-10

A00.0 Холера, вызванная холерным вибрионом 01, биовар *cholerae*.
A00.1 Холера, вызванная холерным вибрионом 01, биовар *eltor*.
A00.9 Холера неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции при холере бывает только больной человек или вибриононоситель. Больной холерой, выделяющий в остром периоде заболевания 10^6–10^9 высоковирулентных вибрионов в 1 г испражнений, наиболее опасен, если необеззараженные испражнения попадают в открытые водоёмы, используемые для питьевого водоснабжения. Однако наибольшую эпидемиологическую опасность представляют больные со стёртыми формами заболевания и вибриононосители. Здоровые (транзиторные) вибриононосители в настоящее время представляют главную опасность завоза холеры в страны, где её ранее не регистрировали. Наибольшее значение имеет водный путь инфицирования. Кроме того, заражение может произойти при употреблении инфицированного молока, рыбы, креветок, мяса и других продуктов. Контактно-бытовой путь передачи инфекции возможен в случае пренебрежения санитарно-гигиеническими нормами и в настоящее время не имеет решающего значения в распространении холеры, что связано в основном с быстрым выявлением и изоляцией больных и

вибриононосителей. Минимальная инфицирующая доза возбудителя при холере составляет 10^{11} микробных тел.

ПРОФИЛАКТИКА

В основе профилактики лежит система мероприятий, направленных на предупреждение заноса инфекции из эндемичных очагов. Большое значение имеют выявление больных и вибриононосителей, их своевременная изоляция и санация от возбудителя. Локализация и ликвидация очага инфекции предполагают систему карантинных мероприятий, включающих изоляцию и обследование лиц, контактировавших с больным, и провизорную госпитализацию всех страдающих диарейными заболеваниями в очаге инфекции.

Для создания активного иммунитета используют вакцину холерную бивалентную химическую таблетированную*, представляющую смесь холерогена-анатоксина бульонных культур холерных вибрионов Инаба и Огава. Вакцинацию проводят по эпидемиологическим показаниям. Доза вакцины:

- ✧ для детей 2–10 лет — 1 таблетка,
- ✧ для подростков 11–17 лет — 2 таблетки,
- ✧ для взрослых — 3 таблетки однократно за 1 ч до еды.

Ревакцинацию проводят через 6–7 мес после первичной вакцинации.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают типичную и атипичную формы холеры. Типичные формы в зависимости от выраженности токсикоза с эксикозом могут быть лёгкими, среднетяжёлыми и тяжёлыми.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудители классической холеры (биовар вибрио холера) и холеры Эль-Тор (биовар вибрио холера эльтор) по морфологическим, культуральным и биохимическим свойствам не отличаются друг от друга. Это грамотрицательные, изогнутые или прямые полиморфные палочки с длинным жгутиком, обеспечивающим активную подвижность. Они факультативные анаэробы, спор и капсул не образуют, хорошо растут на обычных питательных средах (особенно хорошо — в мясопептонном бульоне и щелочном агаре), образуя уже через 3–4 ч плёнку на поверхности жидкой среды. Биовар Эль-Тор отличается от классического гемолитическими свойствами.

От больных холерой, здоровых вибриононосителей и объектов внешней среды выделяют холероподобные вибрионы (мутанты), которые отличаются от холерных только по соматическому О-антигену и не бывают возбудителями холеры. Они получили название «холероподобные», а позднее — НАГ-вибрионы (не агглютинирующиеся холерными сыворотками вибрионы).

По антигенной структуре холерные вибрионы делят на серологические типы:

- ✧ тип Огава (содержит антигенную фракцию В);
- ✧ тип Инаба (содержит антигенную фракцию С);
- ✧ тип Гикошима (содержит фракции В и С).

Кроме того, различают ещё 5 основных фаготипов (I–V). Холерный вибрион продуцирует экзотоксин-холероген, который получен в чистом виде и представлен белком, состоящим из двух иммунологически различающихся фрагментов. Он играет существенную роль в механизме развития диарейного синдрома («водянистой» диареи). Кроме того, в кишечнике человека холерные вибрионы продуцируют деструктивные ферменты — протеазы, муциназы, нейраминидазу и некоторые другие токсичные вещества.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции служит только ЖКТ, куда возбудитель попадает через рот с инфицированной водой, пищей или с инфицированных рук, предметов обихода и т.д. Основное место размножения вибриона — тонкая кишка. Процесс размножения вибриона сопровождается выделением большого количества экзотоксина, ответственного за диарейный синдром. Кроме экзотоксина, в патогенезе развития заболевания существенную роль играют и другие токсичные субстанции и ферменты (муциназа, нейраминидаза, протеазы и др.).

Под воздействием экзотоксина (холерогена) в энтероцитах кишечника происходит активация аденилатциклазы, индуцирующей, в свою очередь, накопление циклического 3–5-аденозин-монофосфата (цАМФ), который и вызывает гиперсекрецию воды и электролитов энтероцитами в просвет кишечника. Выраженный диарейный синдром и частая рвота быстро приводят к развитию токсикоза с эксикозом II–III степени с характерными клиническими проявлениями (симптомами гипокалиемии, микроциркуляторными расстройствами, развитием острой почечной и надпочечниковой недостаточности и др.). Тяжесть состояния и клинические проявления заболевания находятся в прямой зависимости от степени обезвоживания. При быстрой потере массы тела больного (более 10%) в результате обезвоживания развивается клиническая картина холерного алгида.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период колеблется от нескольких часов до 5 сут, чаще составляет 2–3 дня. У вакцинированных он может удлиняться до 9–10 дней.

У детей *старшего школьного возраста* клиническая картина холеры практически не отличается от таковой у взрослых. Заболевание начинается остро, с появления жидкого стула, выраженной слабости и недомогания, иногда — головокружения и лёгкого познабливания, незначительного повышения температуры тела. Первым клинически выраженным признаком холеры становится понос, который начинается внезапно, чаще ночью или утром. Дефекация безболезненна, боли в животе отсутствуют или слабо выражены. Испражнения в первые часы могут быть каловыми, но очень быстро становятся водянистыми, обильными, мутновато-белыми, с плавающими хлопьями и по внешнему виду напоминают «рисовый отвар». Патологические примеси (слизь, зелень, кровь) чаще всего отсутствуют. В ряде случаев стул может иметь зеленоватый, желтоватый или даже коричневый оттенок. В типичных случаях испражнения представляют собой транссудат, изотоничный плазме крови, однако содержание бикарбоната в них выше в 2 раза, калия — в 4 раза и более, чем в плазме крови. Частота стула различна — от 3 до 10 раз в сутки и более, а в тяжёлых случаях стул не поддаётся подсчёту, и жидкость постоянно вытекает из заднего прохода. При холере испражнения не имеют калового запаха и очень обильны (у взрослых иногда до 1 л). Нередко после 3–5 дефекаций развиваются выраженные признаки обезвоживания организма. Рано появляются боли и судорожные подергивания в икроножных и жевательных мышцах, а также выраженная мышечная слабость. Резкая слабость и адинамия — одни из наиболее характерных и ранних признаков холеры. Иногда слабость сопровождается головокружением.

Вслед за частым обильным водянистым стулом появляется обильная повторная рвота, возникает жажда — больной просит пить, но выпитая жидкость не утоляет жажду, а усиливает рвоту. Рвота чаще всего начинается внезапно, без тошноты. Сначала рвотные массы содержат остатки пищи, примесь жёлчи, но очень быстро становятся водянистыми и напоминают по виду «рисовый отвар», реже — «мясные помои».

Боли в животе в начальном периоде заболевания нехарактерны для холеры. Болевой синдром при холере связан главным образом с судорожным подёргива-

нием мышц живота или сопутствующей желудочно-кишечной патологией. Живот у больных холерой, как правило, втянут, безболезненный при пальпации, вздутие наблюдают при развитии пареза кишечника.

Неукротимая рвота и профузная диарея очень быстро (нередко уже в течение первых часов от начала заболевания) приводят к обезвоживанию организма, а затем становятся реже и могут даже прекратиться полностью, а состояние больного прогрессивно ухудшается. В этом случае на первый план выступают симптомы, связанные с эксикозом, — сухость кожи и слизистых оболочек, изменение облика больного, снижение тургора тканей, осиплость голоса вплоть до афонии, судороги, гемодинамические нарушения, цианоз, гипотермия, одышка, анурия (алгидное состояние).

Черты лица больного заострены, глаза запавшие, вокруг глаз синева (симптом «очков»), цианоз носогубного треугольника, акроцианоз или общая синюшность кожного покрова, конечности холодные на ощупь, кожа собирается в складки («рука прачки»), на животе кожная складка не расправляется.

По мере развития обезвоживания судорожные подёргивания жевательных и икроножных мышц становятся более продолжительными, генерализованными, тоническими.

Нарастание обезвоживания приводит к учащению пульса, снижению АД, сгущению крови, гипокалиемии и развитию гиповолемического шока с резким нарушением гемодинамики и необратимыми нарушениями функций жизненно важных органов.

Гипокалиемия, сгущение крови, гипоксия и метаболический ацидоз наряду с микроциркуляторными нарушениями — основные причины нарушения деятельности почек. Острая почечная недостаточность проявляется продолжительным периодом олигурии или даже анурии. При своевременно начатой регидратационной терапии уремическое состояние (или кому) наблюдают редко.

ДИАГНОСТИКА

Холеру диагностируют на основании клинической картины, эпидемиологической ситуации и результатов лабораторных исследований. *Бактериологический метод* имеет решающее значение: микроскопия препаратов биоматериала (испражнения, рвотные массы и др.) и посев материала на среду накопления (пептонная вода, щелочной агар). Дальнейшие исследования проводят согласно инструкции. Для ускоренной лабораторной диагностики используют *экспресс-методы*, которые имеют только ориентировочное значение.

Метод Полева–Ермольевой состоит в посеве материала в три пробирки:

- ✧ в 1-й — 1% пептонная вода;
- ✧ во 2-й — 1% пептонная вода и агглютинирующая холерная О-сыворотка;
- ✧ в 3-й — 1% пептонная вода с 0,5% растворимого крахмала.

Через 3–4 ч инкубации во 2-й пробирке в присутствии холерных вибрионов происходит агглютинация, в 3-й пробирке происходит разложение крахмала; при добавлении раствора Люголя через 6 ч отсутствует синее окрашивание.

Серологические методы исследования, направленные на обнаружение специфических антител в крови, — дополнительные и дают возможность выявить переболевших, а также судить о напряжённости иммунитета у вакцинированных. В практической работе чаще всего используют реакцию агглютинации, реакцию обнаружения вибриоцидных антител, а также ранних антител IgM методом ИФА.

Дифференциальная диагностика

Холеру у детей необходимо дифференцировать с эшерихиозной инфекцией, сальмонеллёзом, ротавирусной инфекцией, а также с отравлением грибами, химическими ядами.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение направлено в первую очередь на возмещение дефицита массы тела, коррекцию продолжающихся потерь воды и электролитов со стулом, рвотой и выдыхаемым воздухом. Регидратационная терапия строится на тех же принципах, что и при лечении других кишечных инфекций с обезвоживанием.

Для оральной регидратации также используют глюкозо-солевые растворы (регидрон▲, «детский лекарь», глюкосолан▲), а для парентеральной — квартасоль▲℞ и трисоль▲, изотонический раствор 1,5% раствора реамберина▲. Растворы для орального использования готовят перед употреблением, а препараты для внутривенного введения подогревают до 37–38 °С. Объём жидкости для оральной регидратации (при эксикозе I–II степени) рассчитывают общепринятым методом. Очень важно организовать точный учёт всех потерь воды и электролитов, что достигают сбором испражнений и рвотных масс, а также взвешиванием ребёнка каждые 4 ч.

При неэффективности или невозможности проведения оральной регидратации (тяжёлые формы обезвоживания с признаками гиповолемического шока, длительная олигурия и анурия с неукротимой рвотой, нарушение всасывания глюкозы в ЖКТ) показано внутривенное капельное введение жидкости (растворов квартасоль▲℞ или трисоль▲).

- Детям раннего возраста в первый час регидратации необходимо восполнить не менее 40–50% исходного дефицита жидкости, что при эксикозе III степени не превышает 1–1,5 л. В дальнейшем регидратацию проводят более медленно, со скоростью 10–20 мл/кг в течение 7–8 ч.
- Детям 3–4 лет жизни регидратацию можно проводить более интенсивно, скорость вливания в первый час может достигать 80 мл/кг. По окончании первого этапа регидратации ребёнка повторно взвешивают и, если регидратация проведена правильно, масса тела достигает первоначальной, но не должна превышать её более чем на 10%.

Общий суточный объём жидкости для регидратационной терапии (в том числе и внутривенной) рассчитывают (как и при других ОКИ) по таблицам или формулам. У детей раннего возраста для расчёта необходимого количества жидкости нельзя использовать относительную плотность плазмы вследствие большого внеклеточного объёма жидкости.

ПРОГНОЗ

При своевременной диагностике и рано начатой адекватной регидратационной терапии прогноз в большинстве случаев благоприятный — очень быстро наступают улучшение состояния и выздоровление. При тяжёлых формах холеры и декомпенсированном обезвоживании, особенно у детей раннего возраста и новорождённых, несмотря на своевременную и адекватную терапию, может наступить смерть уже в начальном периоде заболевания. Причиной летального исхода может быть и наслоение вторичной бактериальной инфекции (чаще всего пневмонии).

Коклюш

Коклюш — острое инфекционное заболевание с воздушно-капельным механизмом передачи, своеобразным судорожным приступообразным кашлем и циклическим затяжным течением.

КОД ПО МКБ-10

А37.0 Коклюш, вызванный *Bordetella pertussis.*
А37.1 Коклюш, вызванный *Bordetella parapertussis.*
А37.8 Коклюш, вызванный другим уточнённым возбудителем вида *Bordetella.*
А37.9 Коклюш неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции выступают больной и бактерионоситель. Заразительность больного особенно велика в начальном катаральном и весь судорожный период. Индекс контагиозности составляет 0,7–0,8. Заболеваемость наибольшая у детей от 2 до 5 лет. В последние годы среди заболевших преобладают подростки, взрослые и дети первых месяцев жизни. Трансплацентарно переносимые антитела от матери не защищают от заболевания.

ПРОФИЛАКТИКА

Для создания активного иммунитета используют цельноклеточную и ацеллюлярную вакцины. В нашей стране применяют цельноклеточную вакцину в составе АКДС и коклюшную моновакцину. В бесклеточные (ацеллюлярные) вакцины входят коклюшный анатоксин, филаментозный гемагглютинин и пертактин. Коклюшный компонент отечественной АКДС-вакцины состоит из убитых возбудителей коклюша.

Первичную вакцинацию АКДС-вакциной проводят детям в возрасте 3 мес троекратно по 0,5 мл с интервалом 30–40 дней, ревакцинацию — через 1,5–2 года. Вакцину вводят подкожно в область лопатки. Коклюшную моновакцину применяют в дозе 0,1 мл подкожно детям, ранее иммунизированным против дифтерии и столбняка.

Больного коклюшем необходимо разобщить со сверстниками на 25–30 дней с момента заболевания. Для детей в возрасте до 7 лет, бывших в контакте с больными и ранее не болевших коклюшем и не привитых (при отсутствии у них кашля), устанавливают карантин сроком на 14 дней от момента последнего контакта с больным.

Если больной коклюшем лечится дома, контактировавшие с ним дети в возрасте до 7 лет, не болевшие коклюшем, подлежат разобщению, которое прекращают через 25 дней от начала кашля у первого заболевшего ребёнка. Дети, болевшие коклюшем, и дети старше 7 лет, а также взрослые, обслуживающие детские учреждения, находятся под медицинским наблюдением в течение 25 дней от начала кашля у заболевшего. Заключительную дезинфекцию не проводят.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают типичные и атипичные формы коклюша. К типичным относят случаи заболевания со спазматическим кашлем. Атипичными считают стёртую и субклинические формы. При стёртых формах кашель обычный, без репризов, а при субклинической болезнь проявляется лишь иммунологическими сдвигами в крови и реже гематологическими изменениями.

Типичные формы могут быть лёгкими, среднетяжёлыми и тяжёлыми. Критериями служат частота спазматического кашля за сутки, число репризов в течение одного приступа, апноэ.

- При лёгкой форме частота приступов до 10–15 в сутки, а репризов не более 3–5. Общее состояние не нарушено, рвота бывает редко.
- При среднетяжёлой форме число приступов кашля достигает 15–25, а число репризов — 10. Приступ спазматического кашля сопровождается небольшим цианозом, иногда заканчивается рвотой.

- При тяжёлой форме количество приступов более 25 в сутки, иногда 40–50 и больше, репризов более 10. Приступы кашля сопровождаются общим цианозом с нарушением дыхания вплоть до апноэ. Самочувствие ребёнка резко нарушается: он раздражителен, плохо спит, теряет аппетит.

ЭТИОЛОГИЯ

Заболевание вызывают *B. pertussis* — грамотрицательные мелкие палочки (коккобактерии). Они имеют нежную капсулу, неподвижны, строгие аэробы, высокочувствительны к внешним воздействиям: прямой солнечный свет убивает в течение 1 ч, дезинфицирующие средства — в течение нескольких минут, продуцирует экзоксин (коклюшный токсин, лимфоцитозстимулирующий фактор). Кроме того, в антигенную структуру коклюшной палочки входят филаментозный гемагглютинин, протективные агглютининогены, трахеальный цитотоксин, дермонекротоксин, гемолизин и др.

ПАТОГЕНЕЗ

Возбудитель попадает на слизистую оболочку верхних дыхательных путей, размножается в клетках цилиндрического эпителия и бронхогенным путём распространяется по мелким бронхам, бронхиолам и альвеолам. Бактериемии не бывает. Основная роль в патогенезе принадлежит токсину, который, воздействуя на слизистую оболочку дыхательных путей, вызывает кашель. В результате длительного раздражения нервных рецепторов слизистой оболочки дыхательных путей токсином кашель принимает характер спазматических приступов, во время которых нарушается ритм дыхания (инспираторные паузы). Нарушение ритма дыхания при спазматическом кашле (апноэ) приводит к нарушению лёгочной вентиляции, расстройству гемодинамики, что сопровождается гипоксией и гипоксемией. Гемоциркуляторные нарушения в коре головного мозга могут сопровождаться очаговыми изменениями и судорогами. В продолговатом мозге, куда непрерывно поступает поток импульсов, в связи с длительным раздражением рецепторного аппарата дыхательных путей формируется стойкий очаг возбуждения по типу доминанты А.А. Ухтомского. Различные неспецифические раздражители приводят к усилению спазматического кашля.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет от 3 до 15 дней, в среднем 5–8 дней. В течении болезни можно выделить три периода: катаральный, спазматический и период разрешения. Течение коклюша медленное, циклическое.

Катаральный период. Заболевание начинается постепенно. Появляется сухой кашель, иногда незначительное повышение температуры тела и небольшой насморк. Общее состояние ребёнка обычно не нарушено. При осмотре объективных изменений не обнаруживают. В течение 1–2 нед кашель постепенно усиливается, становится навязчивым и затем приступообразным. Продолжительность катарального периода около 2 нед. В тяжёлых случаях, особенно у грудных детей, он укорачивается до 5–7 дней.

Переход заболевания в следующий, **спазматический**, период сопровождается появлением хорошо очерченных приступов спазматического кашля, серии кашлевых толчков, быстро следующих на выдохе друг за другом. Вслед за кашлевыми толчками происходит вдох, сопровождающийся из-за спастического сужения голосовой щели свистящим звуком (реприз), затем вновь следуют кашлевые толчки на выдохе и свистящий вдох и т.д.

Во время спазматического кашля лицо больного краснеет, синеет, вены шеи набухают, глаза слезятся, как бы наливаются кровью, голова вытягивается вперед, язык высовывается до предела, при этом уздечка языка травмируется о нижние

резцы, вследствие чего у детей, имеющих зубы, может возникать язвочка на уздечке языка. В тяжёлых случаях во время приступа бывают носовые кровотечения, кровоизлияния в склеру, апноэ, непроизвольное мочеиспускание и дефекация. Приступы кашля заканчиваются выделением тягучей вязкой мокроты и рвотой.

Изменения периферической крови при коклюше включает лейкоцитоз (до $15–40\times10^9$/л), моноцитоз (до 60–80%); СОЭ нормальная или несколько снижена. Максимально выраженные изменения крови появляются в спазматическом периоде.

Длительность спазматического периода от 2 до 4 нед. Затем приступы кашля постепенно ослабевают, и начинается **период разрешения**, во время которого приступы кашля становятся реже, исчезают репризы, легче отделяется мокрота. В этот период кашель становится обычным. Общая продолжительность этого периода от 1,5 до 2–3 мес. Однако нередко в периоде разрешения или даже после полного исчезновения кашля вновь возникают приступы спазматического кашля в связи с присоединением ОРВИ. Эти приступы можно объяснить очагом возбуждения в продолговатом мозге.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основана на типичном спазматическом кашле с репризами, отхождением тягучей вязкой мокроты, часто с рвотой в конце приступа, одутловатости лица. Можно выявить язвочку на уздечке языка. Большое значение для диагностики имеют последовательная смена периодов болезни: катарального, спазматического, разрешения и гематологические изменения: выраженный лейкоцитоз и лимфоцитоз при нормальной СОЭ.

Для лабораторной диагностики решающее значение имеет выделение возбудителя. Материал от больного берут методом «кашлевых пластинок» с помощью сухого тампона или тампона, увлажненного питательной средой, и засевают на элективные среды. Лучшая высеваемость бывает при обследовании в первые 2 нед от начала заболевания. Имеет значение и своевременная доставка материала в лабораторию (охлаждение задерживает рост возбудителя).

В качестве экспресс-диагностики используют иммунофлуоресцентный метод, с помощью которого возбудитель коклюша можно обнаружить непосредственно в мазках слизи из носоглотки практически у всех больных в начале заболевания.

Для серологической диагностики используют РА, РСК и РПГА. Эти реакции имеют значение лишь для ретроспективной диагностики и, кроме того, они часто отрицательны у детей первых 2 лет жизни. Первую сыворотку надо исследовать не позже 3-й недели от начала болезни, вторую — через 1–2 нед.

Дифференциальная диагностика

В катаральном периоде коклюш необходимо дифференцировать с ОРВИ (грипп, парагрипп, аденовирусная инфекция, респираторно-синцитиальная инфекция и др.). Коклюш отличается от ОРВИ слабовыраженными катаральными явлениями на слизистой оболочке носа и ротоглотки, часто нормальной температурой тела, отсутствием интоксикации, постепенно прогрессирующим кашлем, несмотря на проводимое лечение, высоким лейкоцитозом и лимфоцитозом.

В спазматическом периоде коклюш приходится дифференцировать с ОРВИ, протекающими с обструктивным синдромом; с туберкулёзным бронхоаденитом, инородным телом, спазмофилией с явлениями ларингоспазма, редко с БА, опухолями средостения и др.

Цикличность заболевания, типичный спазматический кашель с репризами, гематологические сдвиги, а также эпидемиологические данные помогают установить диагноз коклюша.

Труднее дифференцировать коклюш и паракоклюш, при котором кашель также может стать спазматическим. Однако паракоклюш протекает значительно легче

коклюша. Коклюшеподобный кашель продолжается от нескольких дней до 2 нед. Гемограмма обычно без изменений. Решающее значение в диагностике имеют бактериологические и в меньшей степени серологические исследования.

ЛЕЧЕНИЕ

Госпитализации подлежат дети раннего возраста, а также все больные с тяжёлой формой коклюша и осложнениями. Лечение больных коклюшем в основном патогенетическое и симптоматическое.

- Антибиотики эффективны только в самом начале болезни (в катаральном периоде) и в первые дни спазматического кашля. Раннее применение антибиотиков способствует значительному облегчению приступов кашля, уменьшению их числа и сокращению продолжительности болезни. Рекомендованы левомицетин▲, эритромицин, ампициллин в возрастных дозах. Курс лечения 7–10 дней. В спазматическом периоде антибиотики неэффективны.
- Для уменьшения частоты и тяжести приступов спазматического кашля назначают нейролептические средства (аминазин▲, пропазин), которые снимают бронхоспазм, понижают возбудимость дыхательного центра, способствуют успокоению больного и углубляют сон (2,5% раствор аминазина▲ вводят парентерально из расчёта 1–3 мг/кг в сутки с добавлением 3–5 мл 0,25% раствора новокаина▲).
- Для борьбы с гипоксией и гипоксемией назначают оксигенотерапию, лучше в кислородной палатке. Во время апноэ необходимо отсосать слизь из носа и ротоглотки и проводить искусственную вентиляцию лёгких.
- Для подавления аллергического компонента широко используют антигистаминные препараты: димедрол▲, прометазин, хлоропирамин (супрастин▲) и др. в обычных дозах. В тяжёлых случаях с хорошим эффектом применяют глюкокортикоиды из расчёта по преднизолону 1,5–2 мг/кг в сутки в течение 7–10 дней.
- Широкое применение находят лекарственные препараты, разжижающие вязкую мокроту и улучшающие функцию внешнего дыхания. Применяют ингаляции аэрозолей амброксола с протеолитическими ферментами (трипсин, химотрипсин) и спазмолитиками (эуфиллин▲, эфедрин).

На протяжении всего заболевания больному показан свежий прохладный воздух, который успокаивающе действует на ЦНС и приводит к ослаблению и урежению приступов спазматического кашля. Необходимо исключить внешние раздражители, вызывающие приступ спазматического кашля, по возможности избегать лечебных манипуляций, осмотров ротоглотки и др. Следует обеспечить полноценное витаминизированное питание. При частой рвоте ребёнка следует докармливать. При возникновении воспалительных явлений обязательно назначают антибиотики в комбинации с пробиотиками (ацилол▲).

ОСЛОЖНЕНИЯ

Осложнения при коклюше могут быть связаны с основным заболеванием или возникать в результате аутоинфекции и суперинфекции. К осложнениям, возникшим в связи с основным заболеванием, относятся поражения ЦНС, проявляющиеся энцефалопатией, судорогами или менингизмом, пневмоторакс, подкожная и медиастинальная эмфизема, пупочная или паховая грыжа, носовые кровотечения, кровоизлияния на коже и в конъюнктиву. В связи с закупоркой просвета бронха густой вязкой мокротой легко возникают сегментарные и долевые ателектазы в лёгких, а также эмфизема.

Коклюш у привитых детей обычно протекает в атипичной, стёртой форме, без спазматического кашля. При этом отмечают лёгкое, нехарактерное, но длительное

покашливание (до 5–7 нед). Осложнений не бывает. Типичные для коклюша гематологические сдвиги (лейкоцитоз и лимфоцитоз) бывают редко.

Корь

Корь — острое инфекционное заболевание с повышением температуры тела, интоксикацией, катаром верхних дыхательных путей и слизистых оболочек глаз, а также пятнисто-папулезной сыпью.

КОД ПО МКБ-10

B05.0 Корь, осложнённая энцефалитом (послекоревой энцефалит).
B05.1 Корь, осложнённая менингитом (послекоревой менингит).
B05.2 Корь, осложнённая пневмонией (послекоревая пневмония).
B05.3 Корь, осложнённая средним отитом (послекоревой средний отит).
B05.4 Корь с кишечными осложнениями.
B05.8 Корь с другими осложнениями (коревой паротит и коревой кератоконъюнктивит).
B05.9 Корь без осложнений.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Корь в допрививочный период была самой распространённой инфекцией в мире и встречалась повсеместно. Подъёмы заболеваемости через каждые 2 года объясняют накоплением достаточного числа людей, восприимчивых к кори. Заболеваемость корью наблюдали круглый год с подъёмом осенью, зимой и весной.

Источником инфекции бывает только больной человек. Наиболее заразителен больной в катаральный период и в первый день появления сыпи. С 3-го дня высыпаний контагиозность резко снижается, а после 4-го дня больного считают незаразным.

Передача инфекции происходит воздушно-капельным путём. При кашле, чихании с капельками слизи с верхних дыхательных путей вирус кори выделяется во внешнюю среду и током воздуха в закрытых помещениях может распространяться на значительные расстояния — в соседние комнаты и даже через коридоры и лестничные клетки в другие квартиры. Возможен занос вируса кори с нижнего на верхний этаж по вентиляционной и отопительной системе. Передача через третье лицо — большая редкость, так как вирус кори вне человеческого организма быстро погибает.

Контагиозный индекс составляет 95–96%. При заносе кори в места, где долго не было коревых эпидемий и не проводили вакцинопрофилактику, переболевает почти все население, так как восприимчивость к возбудителю сохраняется до глубокой старости.

После кори создаётся стойкий иммунитет, повторные заболевания наблюдают редко. В довакцинальный период почти 90% людей переболевали корью уже в возрасте до 10 лет. Чаще болеют корью дети в возрасте от 1 до 4–5 лет, до 6 мес корью болеют редко. Дети в возрасте до 3 мес, как правило, корью не болеют, что объясняется пассивным иммунитетом, полученным от матери. После 3 мес пассивный иммунитет резко снижается, а после 9 мес исчезает у всех детей. Если мать не болела корью, ребёнок может заболеть ею с первого дня жизни. Возможно внутриутробное заражение, если мать заболела корью во время беременности. В последние годы в связи с массовой иммунизацией детей против кори чаще болеют взрослые, ранее не привитые или утратившие иммунитет.

ПРОФИЛАКТИКА

Заболевших изолируют на срок не менее 4 дней от начала высыпания, при осложнении пневмонией — не менее 10 дней.

Информацию о заболевшем и о контактировавших с больным передают в соответствующие детские учреждения. Детей, не болевших корью и имевших контакт с больным корью, не допускают в детские учреждения (ясли, детские сады и первые два класса школы) в течение 17 дней от момента контакта, а для получивших иммуноглобулин с профилактической целью срок разобщения удлиняют до 21 дня. Первые 7 дней от начала контакта ребёнок может посещать детское учреждение, поскольку инкубационный период при кори не бывает короче 7 дней, их разобщение начинают с 8-го дня после контакта. Детей, переболевших корью, а также привитых живой коревой вакциной и взрослых не разобщают.

Для специфической профилактики применяют иммуноглобулин, приготовленный из донорской крови. Его вводят для экстренной профилактики только тем детям, контактировавшим с больным корью, которым противопоказана прививка вакциной, или детям, не достигшим прививочного возраста. Доза иммуноглобулина 3 мл. Иммуноглобулин оказывает наибольший профилактический эффект при введении не позже 5-го дня от момента контакта.

Активную иммунизацию проводят живой коревой вакциной, изготовленной под руководством А.А. Смородинцева из вакцинного штамма Л-16, а также зарубежными препаратами приорикс* и M-M-R II*. Введение вакцины восприимчивым детям вызывает иммунологическую реакцию с появлением специфических коревых антител у 95–98% привитых. Накопление антител начинается через 7–15 дней после введения вакцины. Наиболее высокий уровень антител устанавливается через 1–2 мес. Через 4–6 мес титр антител начинает снижаться. Длительность иммунитета, приобретённого в результате активной иммунизации, пока не установлена (срок наблюдения до 20 лет).

В ответ на введение живой коревой вакцины в период с 6-го по 18-й день могут возникнуть клинические проявления вакцинального процесса в виде повышения температуры тела, появления конъюнктивита, катаральных симптомов, а иногда и сыпи. Вакцинальная реакция продолжается обычно не более 2–3 дней. Дети с вакцинальными реакциями неконтагиозны для окружающих.

Обязательные прививки против кори живой вакциной проводят неболевшим корью в 12-месячном возрасте с ревакцинацией в возрасте 6 лет. Вакцину вводят однократно подкожно в дозе 0,5 мл. Для эпидемиологического благополучия 95% детей должны быть иммунными (переболевшими и привитыми). Повсеместное введение активной иммунизации против кори способствовало резкому снижению заболеваемости этой инфекцией, особенно у детей дошкольного и школьного возраста. В условиях массовой активной иммунизации детей среди заболевших корью увеличивается доля детей старшего возраста и взрослых.

Живую коревую вакцину применяют и с целью экстренной профилактики кори, и для купирования вспышек в организованных коллективах (дошкольные детские учреждения, школы, другие средние учебные заведения). При этом срочно вакцинируют всех контактировавших (кроме детей до 12-месячного возраста), у которых нет сведений о перенесённой кори или вакцинации. Вакцинация, проведённая в очаге инфекции в ранние сроки инкубационного периода (до 5-го дня), купирует распространение кори в коллективе.

Противопоказаний к прививке против кори нет.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают типичную и атипичную корь.

- При типичной кори есть все симптомы этого заболевания. По тяжести типичную корь делят на лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую.
- К атипичной кори относят такие случаи, при которых основные симптомы заболевания стёрты, смазаны или некоторые из них отсутствуют. Может быть изменена длительность отдельных периодов кори — укорочение периода высыпания, отсутствие катарального периода, нарушение этапности высыпания.

- Стёртую, или очень лёгкую, форму кори называют *митигированной*. Её наблюдают у детей, получавших в начале инкубационного периода иммуноглобулин. Митигированная корь протекает обычно при нормальной или слегка повышенной температуре тела, пятна Филатова–Коплика отсутствуют. Сыпь бледная, мелкая, необильная (иногда всего несколько элементов), этапность высыпания нарушена. Катаральные явления выражены очень слабо или полностью отсутствуют. Осложнений при митигированной кори не наблюдают. Стёртую форму кори нередко отмечают у детей первого полугодия жизни в связи с тем, что у них заболевание развивается на фоне остаточного пассивного иммунитета, полученного от матери.
- К атипичным относят также случаи кори с чрезвычайно выраженными симптомами (гипертоксические, геморрагические, злокачественные) Их наблюдают очень редко. Корь у привитых живой коревой вакциной, в крови которых не образовались антитела, протекает типично и сохраняет все свойственные ей клинические проявления. Если корь развивается при небольшом содержании антител в сыворотке крови, её клинические проявления бывают стёртыми.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — крупный вирус диаметром 120–250 нм, относится к семейству *Paramyxoviridae*, роду *Morbillivirus*.

В отличие от других парамиксовирусов вирус кори не содержит нейраминидазы. Вирус обладает гемагглютинирующей, гемолитической и симпластообразующей активностью.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами для вируса служат слизистые оболочки верхних дыхательных путей. Имеются указания на то, что и конъюнктива глаз может быть входными воротами инфекции.

Вирус проникает в подслизистую оболочку и лимфатические пути верхних дыхательных путей, где и происходит его первичная репродукция, затем поступает в кровь, где его можно обнаружить с первых дней инкубационного периода. Максимальную концентрацию вируса в крови наблюдают в конце продромального периода и в 1-й день высыпания. В эти дни вирус присутствует в большом количестве и в отделяемом слизистых оболочек верхних дыхательных путей. С 3-го дня сыпи выделяемость вируса резко уменьшается и в крови её не обнаруживают. В крови начинают преобладать вируснейтрализующие антитела.

Вирус кори имеет особый тропизм к ЦНС, дыхательным путям и ЖКТ. В настоящее время установлено, что вирус кори может длительно персистировать в головном мозге и вызывать хроническую или подострую форму инфекции. Подострый склерозирующий панэнцефалит также связывают с персистирующей коревой инфекцией.

Появление сыпи на коже следует рассматривать как результат фиксации в сосудах кожи иммунных комплексов, образующихся в ходе взаимодействия вирусов антигена с антителами. Клетки эпидермиса при этом дистрофируются, некротизируются, а затем в поражённых местах наступает усиленное ороговение эпидермиса с последующим отторжением (шелушение). Такой же воспалительный процесс происходит и на слизистых оболочках полости рта. Дегенерированный, а затем ороговевший эпителий мутнеет, возвышается, образуя мелкие беловатые очаги поверхностного некроза (пятна Филатова–Коплика).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период в среднем 8–10 дней, может удлиняться до 17 дней.

У детей, получавших с профилактической целью иммуноглобулин, инкубационный период удлиняется до 21 дня. В клинической картине кори различают три периода: катаральный (продромальный), высыпания и пигментации.

Начало болезни (катаральный период) проявляется повышением температуры тела до 38,5–39 °С, появлением катара верхних дыхательных путей и конъюнктивита. Отмечают светобоязнь, гиперемию конъюнктивы, отёчность век, склерит, затем появляется гнойное отделяемое. Часто в начале болезни отмечают жидкий стул, боли в животе. В более тяжёлых случаях с первых дней заболевания резко выражены симптомы общей интоксикации, могут быть судороги и помрачение сознания.

Катаральный период кори продолжается 3–4 дня, иногда удлиняется до 5 и даже до 7 дней. Для этого периода кори патогномоничны своеобразные изменения на слизистой оболочке щек у коренных зубов, реже на слизистой оболочке губ и десен в виде серовато-беловатых точек величиной с маковое зерно, окруженных красным венчиком. Слизистая оболочка при этом становится рыхлой, шероховатой, гиперемированной, тусклой. Этот симптом известен как пятна Филатова–Коплика. Они появляются за 1–3 дня до высыпания, что помогает установить диагноз кори до появления сыпи и дифференцировать катаральные явления в продроме с катаром верхних дыхательных путей другой этиологии.

В катаральном периоде кори появляется энантема в виде мелких розовато-красных пятен на мягком и твёрдом нёбе.

Высыпание пятнисто-папулёзной сыпи начинается на 4–5-й день болезни. Первые элементы сыпи появляются за ушами, на спинке носа в виде мелких розовых пятен, которые очень быстро увеличиваются, иногда сливаются, имеют неправильную форму. Количество элементов сыпи очень быстро увеличивается:

- 1 сут (к концу) — сыпь покрывает всё лицо, шею, и её отдельные элементы появляются на груди и верхней части спины;
- 2 сут — сыпь полностью покрывает туловище и верхнюю часть рук;
- 3 сут — сыпь распространяется на ноги и руки.

Этапность высыпания — очень важный диагностический признак кори. Сыпь при кори равномерно покрывает как наружные, так и внутренние поверхности рук и ног и располагается на неизменённом фоне кожи. Иногда сыпь геморрагическая. Она может быть очень обильной, сливной или, наоборот, очень скудной, в виде отдельных элементов.

Вид коревого больного в период высыпания типичен: лицо одутловатое, веки утолщены, нос и верхняя губа отёчны, глаза красные, гноящиеся, из носа обильные выделения.

Температура тела в 1-й день высыпания более высокая, чем в катаральном периоде. Иногда за 1–2 дня до высыпания она несколько снижается, и вновь поднимается в 1 сут сыпи. Температура тела держится повышенной весь период высыпания. При неосложнённом течении она нормализуется на 3–4-е сут от начала появления сыпи.

Период пигментации. Коревая сыпь очень быстро начинает темнеть, буреть, затем принимает коричневую окраску, начинается период пигментации. Сыпь пигментируется в первую очередь на лице, при этом на конечностях и туловище она остаётся красной, затем пигментируется на туловище и на конечностях, т.е. пигментация идёт в той же последовательности, что и высыпание. Пигментация обычно держится 1–1,5 нед, иногда дольше. В этот период может быть мелкое отрубевидное шелушение. В период пигментации температура тела нормализуется. Общее состояние медленно восстанавливается. Катаральные явления постепенно исчезают. В период реконвалесценции кори долго сохраняются астения и анергия (снижение иммунитета).

ДИАГНОСТИКА

Диагноз типичной кори не представляет особых затруднений.

В случаях, вызывающих затруднения, значительную помощь в установлении диагноза оказывает серологическое обследование больного с помощью ИФА. Обнаружение специфических IgM, бесспорно, подтверждает диагноз кори.

ЛЕЧЕНИЕ

Больных корью обычно лечат в домашних условиях. Госпитализации подлежат только дети с тяжёлым течением кори, с осложнениями или больные, домашние условия которых не позволяют организовать соответствующий уход. Обязательной госпитализации подлежат дети из закрытых детских учреждений и дети в возрасте до 1 года.

Основное внимание следует направить на создание хороших санитарно-гигиенических условий и правильный уход за больным. Необходимы свежий воздух и правильное питание. Госпитализировать больного корью нужно в мельцеровский бокс, который не следует затемнять.

- Исключительно большое значение имеет гигиеническое содержание кожи и слизистых оболочек.
  - ✧ Несколько раз в день глаза промывают тёплой кипячёной водой или 2% раствором натрия гидрокарбоната.
  - ✧ После удаления гноя и гнойных корок в глаза закапывают раствор ретинола ацетата в масле▲ по 1–2 капли 3–4 раза в сут. Это предохраняет склеру от высыхания и предупреждает возникновение кератита.
  - ✧ Сухие, потрескавшиеся губы смазывают борным вазелином▲ или жиром.
  - ✧ Нос прочищают ватными тампонами, смоченными тёплым вазелиновым маслом▲; при образовании корок рекомендуют закапывать в нос вазелиновое масло▲ по 1–2 капли 3–4 раза в сут.
  - ✧ Полоскание рта кипячёной водой (для детей более старшего возраста) или просто питьё воды после приёма пищи способствует гигиеническому содержанию полости рта и предупреждению стоматитов.
- Питание дают соответственно возрасту. Симптоматическую медикаментозную терапию применяют в зависимости от выраженности отдельных симптомов в каждом конкретном случае.
- Антибиотики при неосложнённой кори применять не рекомендуют. Детям раннего возраста (до 2 лет), особенно ослабленным предшествующими заболеваниями, при тяжёлом течении кори, выраженной интоксикации и изменениях в лёгких (одышка, влажные хрипы, не исключена пневмония), следует назначать антибиотики одновременно с пробиотиками (ацилол▲ и др.).
- При выраженных катаральных явлениях в носо- и ротоглотке оправданно применение топических бактериальных лизатов — препаратов ИРС 19▲ и имудон▲.

ПРОГНОЗ

При правильном лечении и уходе за больным, как правило, благоприятный.

Краснуха

Краснуха — острое вирусное заболевание, проявляется мелкой пятнисто-папулёзной сыпью, генерализованной лимфаденопатией, умеренно выраженной лихорадкой. Возможно поражение плода у беременных.

КОД ПО МКБ-10

B06.0 Краснуха с неврологическими осложнениями (краснушный энцефалит, менингит, менингоэнцефалит).
B06.8 Краснуха с другими осложнениями (артрит, пневмония).
B06.9 Краснуха без осложнений.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Краснуха — широко распространённая инфекция. Заболеваемость имеет периодические подъёмы каждые 3–5 лет и сезонные колебания. Максимальную заболеваемость наблюдают в холодное время года. В детских дошкольных коллективах и даже среди взрослых (казармы для новобранцев) возможны эпидемические вспышки краснухи.

Восприимчивость высокая, но меньше, чем к кори. Краснухой заболевают люди любого возраста, но чаще дети в возрасте от 1 до 7 лет. Дети до 6 мес болеют редко в связи с наличием трансплацентарного иммунитета, но если мать не болела краснухой, ребёнок может заболеть в любом возрасте.

Источник инфекции — больной, который опасен не только в период выраженных клинических проявлений краснухи, но и в инкубационном периоде, и в периоде реконвалесценции. В эпидемиологическом отношении опасны также и здоровые вирусоносители. Выделение вируса из носоглотки начинается за 7–10 дней до начала высыпания и продолжается 2–3 нед после начала высыпания. У детей с врождённой краснухой вирус может выделяться в течение 1,5–2 лет после рождения. Заражение происходит воздушно-капельным путём. После перенесённого заболевания остаётся стойкий иммунитет.

ПРОФИЛАКТИКА

Заболевших краснухой изолируют в домашних условиях на 5 дней с момента высыпания. Дезинфекцию не проводят. Детей, бывших в контакте с больным краснухой, не разобщают. У беременных, не болевших краснухой и имевших контакт с больным в первые месяцы беременности, следует решать вопрос о прерывании беременности.

Активная иммунизация. Вакцинация против краснухи регламентирована национальным календарём профилактических прививок. Применяют как моновакцины (рудивакс▲), так и комбинированные препараты (приорикс▲, M-M-R II▲). Первую дозу вводят в возрасте 12–15 мес, вторую (ревакцинирующую) — в 6 лет. Кроме того, рекомендовано прививать не болевших краснухой женщин фертильного возраста.

ЭТИОЛОГИЯ

Вирус относится к роду *Rubivirus* семейства *Togaviridae*. Вирусные частицы диаметром 60–70 нм, содержат РНК. Имеется один антигенный тип вируса.

ПАТОГЕНЕЗ

Вирус передаётся воздушно-капельным путём. Проникая в организм через слизистую оболочку верхних дыхательных путей, вирус первично размножается в лимфатических узлах, откуда ещё в инкубационном периоде (через 1 нед после заражения) попадает в кровь. Через 2 нед появляется сыпь. За 7–9 дней до появления сыпи вирус можно обнаружить в отделяемом носоглотки и в крови, при появлении сыпи — в моче и кале. Через 1 нед после появления сыпи вирус исчезает из крови.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет 15–24 дня, наиболее часто заболевание начинается через 16–18 дней после контакта. Первым симптомом обычно бывает сыпь, так как остальные симптомы, как правило, слабовыражены.

Общее состояние ребёнка нарушено незначительно. Температура тела редко повышается до 38 °С, обычно она остаётся субфебрильной (37,3–37,5 °С), часто не повышается в течение всей болезни. Отмечают вялость, недомогание, дети старшего возраста и взрослые иногда жалуются на головную, мышечную и суставную боль. Сыпь появляется сначала на лице, затем в течение нескольких часов распространяется по всему телу, преимущественно локализуется на разгибательных поверхностях конечностей вокруг суставов, на спине и на ягодицах. Сыпь пятнистая, иногда папулёзная, розового цвета, появляется на неизменённой коже. Краснушная сыпь значительно более мелкая, чем коревая, без тенденции к слиянию отдельных элементов. Только у некоторых больных отмечают более крупные элементы сыпи, но и в этих случаях экзантема отличается от коревой тем, что величина отдельных элементов сыпи примерно одинакова и они имеют круглую или овальную форму. Сыпь при краснухе обычно необильная. Сыпь держится 2–3 дня, исчезая, не оставляет пигментации, шелушения также не бывает.

Катаральные явления в верхних дыхательных путях в виде небольшого насморка и кашля, а также конъюнктивит появляются одновременно с высыпанием. В зеве могут быть небольшая гиперемия и рыхлость миндалин, энантема на слизистых оболочках мягкого нёба и щёк. Это мелкие, с булавочную головку или несколько крупнее бледно-розовые пятнышки. Энантема на слизистой оболочке рта появляется так же, как и катаральные явления, перед высыпанием. Симптома Филатова–Коплика не бывает.

Патогномоничный симптом для краснухи — увеличение периферических лимфатических узлов, особенно затылочных и заднешейных. Лимфатические узлы увеличены до размеров крупной горошины или фасоли, сочные, иногда чувствительны при пальпации. Увеличение лимфатических узлов появляется до высыпания и держится некоторое время после исчезновения сыпи. В периферической крови лейкопения, относительный лимфоцитоз и появление плазматических клеток (до 10–30%), иногда увеличено количество моноцитов. Нередко краснуха протекает стёрто и даже бессимптомно.

Более тяжёло краснуха протекает у взрослых. У них отмечают высокую температуру тела, сильные головные боли, боли в мышцах, более резкое, чем у детей, увеличение лимфатических узлов.

Врождённая краснуха

Синдром врождённой краснухи в виде триады наиболее часто встречающихся аномалий развития — катаракты, пороков сердца и глухоты впервые описал австралийский офтальмолог Gregg (триада Грега). Позднее были описаны поражения ЦНС с умственной отсталостью, микрофтальмией, низкой массой тела при рождении, дерматитом и др. Некоторые дефекты развития, обусловленные вирусом краснухи, не всегда проявляются в раннем возрасте, они могут возникнуть и позже. Поражения некоторых органов в первые дни жизни не всегда легко диагностировать. Особенно трудно распознать дефекты развития органа слуха, ретинопатию, близорукость высокой степени, врождённую глаукому. Дефекты развития сердечно-сосудистой системы также не всегда можно распознать в первые дни жизни ребёнка. Поражение мозга плода вирусом краснухи нередко ведёт к развитию хронического менингоэнцефалита, но клинические проявления у новорождённого могут быть выражены очень слабо в виде сонливости, вялости или, наоборот, повышенной воз-

будимости. Иногда возникают судороги. В этих случаях постепенно выявляют микроцефалию.

Из ранних неонатальных проявлений врождённой краснухи характерны множественные геморрагии, сопровождающие тромбоцитопению. Высыпания держатся 1–2 нед, иногда дольше. Бывают гепатиты с желтухой, увеличение селезёнки, гемолитическая анемия, интерстициальная пневмония, поражение трубчатых костей (при рентгеновском исследовании выявляют участки разрежения и уплотнения костей).

Реже наблюдают пороки развития скелета и черепа, органов мочеполовой, пищеварительной системы и др. Аномалии развития зависят от времени воздействия вируса на плод.

Все дети, матери которых болели краснухой в первые 8 нед беременности, имеют те или иные дефекты. При заболевании в последующие сроки частота аномалий значительно снижается. Однако тератогенное действие вируса проявляется и на 4-м, и даже 5-м месяце беременности. Кроме того, при краснухе беременность нередко заканчивается выкидышем или мертворождением.

При врождённой краснухе возникает хроническая инфекция с персистированием вируса от нескольких месяцев до 1 года и дольше. Такие дети представляют эпидемиологическую опасность для окружающих.

Патогенез врождённой краснухи

Вирус попадает в плод через кровоток матери в период вирусемии, который продолжается 7–10 дней до появления сыпи и некоторое время в период высыпания. Предполагают, что вирус краснухи поражает эпителий ворсин хориона и эндотелий капилляров плаценты и оттуда в виде мельчайших эмболов заносится в кровоток плода и диссеминирует в ткани. Возникает хроническая инфекция, которая и становится причиной формирования врождённых уродств.

Цитодеструктивное действие несвойственно вирусу краснухи, оно проявляется только в хрусталике глаза и улитке внутреннего уха. Вирус краснухи угнетает локальную митотическую активность клеток, что приводит к замедленному росту клеточных популяций, которые не способны к участию в дифференциации и мешают правильному развитию органа.

Поражая эмбрион в разные сроки гестации, вирус краснухи вызывает разные пороки развития в зависимости от того, какой орган в данный период развивается. Важно определить показания к прерыванию беременности при заболевании краснухой в первые 3 мес беременности. При контакте беременной с больным краснухой необходимо повторное серологическое обследование с интервалом 10–20 дней для выявления бессимптомной инфекции.

Применение иммуноглобулина для профилактики краснухи у беременных малоэффективно.

ДИАГНОСТИКА

Краснуху диагностируют на основании характерной сыпи, появляющейся почти одновременно на всей поверхности кожи, слабо выраженных катаральных явлений и увеличения периферических лимфатических узлов. Изменения крови (лейкопения, лимфоцитоз и появление плазматических клеток) в значительной степени подтверждают диагноз краснухи. Большое значение имеют эпидемиологические данные. Решающее значение следует придавать появлению специфических IgM в ИФА или нарастанию титра антител в РПГА.

Дифференцировать краснуху в первую очередь следует с корью, энтеровирусными экзантемами и медикаментозной сыпью.

ЛЕЧЕНИЕ

Больным краснухой рекомендуют постельный режим в период высыпания. ЛС не назначают.

Легионеллёз

Легионеллёз (болезнь легионеров, лихорадка Понтиака) — острое инфекционное заболевание бактериальной этиологии с лихорадкой, респираторным синдромом, поражением лёгких, нередко ЖКТ, ЦНС и почек.

КОД ПО МКБ-10

A48.1 Болезнь легионеров.
A48.2 Болезнь легионеров без пневмонии (лихорадка Понтиак).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Легионеллы обитают в тёплых открытых водоёмах, заросших водорослями. Кроме того, они длительно сохраняются и размножаются в системах водоснабжения и кондиционирования воздуха, в башнях-градирнях, душевых установках, ваннах для бальнеопроцедур, медицинском оборудовании для ингаляций и искусственной вентиляции лёгких.

Передача инфекции всегда осуществляется аэрогенным воздушно-пылевым путём. Посредниками передачи возбудителя бывают как воздух, так и вода — конденсат в кондиционерах. Другими посредниками передачи могут служить головки душевых установок, пыль, поднятая во время земляных работ, почва в эндемических очагах. Передача инфекции от человека человеку маловероятна. Заражение детей может происходить в детских дошкольных учреждениях, школах, домах ребёнка и других помещениях с неисправными кондиционерами. Описаны внутрибольничные вспышки легионеллёза, что даёт основание рассматривать это заболевание как нозокомиальную инфекцию.

Заболеваемость регистрируют в виде эпидемических вспышек или спорадических случаев, преимущественно в летне-осенний период. Болеют лица всех возрастов, в том числе и грудные дети.

ПРОФИЛАКТИКА

Карантинные мероприятия неэффективны. Решающее значение имеют исследование воды в системе кондиционирования и дезинфекция путём повышения температуры воды до 60 °С, позволяющая очистить систему от легионелл.

Для профилактики внутрибольничного легионеллёза необходимо тщательно очищать и стерилизовать медицинское оборудование, особенно приборы, используемые при лечении заболеваний органов дыхания (канюли, трахеотомические трубки, аппараты ИВЛ).

В настоящее время разрабатывают активную иммунизацию с помощью вакцинных препаратов.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают пневмоническую форму, катар верхних дыхательных путей, острые лихорадочные заболевания с экзантемой.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период от 2 до 10 дней.

Пневмоническая форма начинается остро с подъёма температуры тела, познабливания, болей в мышцах и головных болей. С первых дней появляются сухой кашель, насморк, боли за грудиной во время кашля. Эти симптомы прогрессируют в течение 3–5 дней, температура тела достигает максимума (39–40 °С), выражены

симптомы интоксикации, кашель становится влажным с отхождением мокроты, нарастает одышка. При перкуссии в лёгких обнаруживают очаги укорочения перкуторного звука, а при аускультации в проекции этих очагов на фоне ослабленного дыхания прослушивают крепитирующие и мелкопузырчатые влажные хрипы. На рентгенограмме выявляют очаговые тени с наклонностью к слиянию и образованию обширных зон затемнения. В редких случаях возможен плеврит или незначительная экссудация в полость плевры.

В периферической крови лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг, тенденция к тромбоцитопении и лимфопении, резкое увеличение СОЭ.

Катар верхних дыхательных путей легионеллёзной этиологии практически не отличим от ОРЗ вирусной природы: температура тела повышена до 38–39 °С, отмечают кашель, насморк, познабливание. Возможны мышечные боли, рвота, жидкий стул, неврологические симптомы. Выздоровление наступает через 7–10 дней от начала заболевания. Есть сведения, что число форм легионеллёза по типу ОРЗ превышает число форм с поражением лёгочной ткани в десятки раз.

Острые лихорадочные заболевания с экзантемой (лихорадка форта Брагг) проявляются повышением температуры тела, катаром дыхательных путей и пятнисто-папулёзными высыпаниями по всему телу.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — *Legionella*, из семейства *Legionellaceae* — грамотрицательная палочка, насчитывающая более 35 видов: *L. pneumophila*, *L. bozemanii*, *L. micdadei* и др. Вид *L. pneumophila* самый многочисленный, его представители разделены на 15 серогрупп и каждый из них может вызывать заболевание у человека. Для выращивания возбудителя используют искусственные питательные среды с добавлением L-лецитина и пирофосфата железа (среда Мюллера–Хинтена), а также куриные эмбрионы.

ПАТОГЕНЕЗ

Место первичной локализации инфекции — слизистая оболочка верхних дыхательных путей (при респираторном легионеллёзе) или ткань лёгкого (при пневмонической форме), где происходит накопление возбудителя с развитием воспалительного процесса. Дальнейшее развитие болезни зависит от дозы и патогенности возбудителя, предшествующей сенсибилизации, а главное — от местной и общей резистентности организма.

ДИАГНОСТИКА

Заподозрить легионеллёз можно при обнаружении в лёгких зон затемнения или пятнистых интерстициальных инфильтратов, длительно существующих и нередко прогрессирующих, несмотря на активное лечение антибактериальными препаратами из группы пенициллинов.

Для лабораторного подтверждения материал от больного засевают на агар Мюллера–Хинтона с добавлением солей железа и L-цистина или заражают морских свинок с последующим инфицированием куриных эмбрионов. В качестве экспресс-диагностики используют метод прямой иммунофлуоресценции, с помощью которой можно обнаружить возбудитель непосредственно в мокроте, бронхиальных смывах или в отпечатках биоптатов бронхов и лёгких, полученных при бронхоскопии.

Для серологической диагностики используют ИФА, непрямой метод иммунофлуоресценции или реакцию микроагглютинации.

Дифференциальная диагностика

Пневмоническую форму легионеллёза необходимо дифференцировать с тяжёлыми пневмониями, вызываемыми вирусно-бактериальными ассоциациями, хламидиями и микоплазмами.

Случаи легионеллёза по типу катара дыхательных путей дифференцируют с ОРВИ. Правильная диагностика во всех случаях возможна лишь на основании результатов лабораторных методов исследования.

ЛЕЧЕНИЕ

В качестве этиотропного лечения используют антибиотики. Наилучший эффект достигают при назначении макролидов в комбинации с пробиотиками (ацилол* и др.).

Патогенетическое и симптоматическое лечение проводят по общепринятым принципам.

Лейшманиоз

Лейшманиоз — острое и хроническое протозойное заболевание человека и животных, вызываемое паразитами из класса жгутиковых — лейшманиями, передающимися кровососущими насекомыми — москитами.

КОД ПО МКБ-10

B55.0 Висцеральный лейшманиоз.
B55.1 Кожный лейшманиоз.
B55.2 Кожно-слизистый лейшманиоз.
B55.9 Лейшманиоз неуточнённый.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Выделяют висцеральный и кожный лейшманиоз.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Лейшманиоз относится к зоонозам с природной очаговостью. Очаги заболевания установлены в странах с тропическим климатом, а также в Средней Азии, на юге Казахстана и в Закавказье.

Источником инфекции служат собаки, шакалы, грызуны, лисицы и другие животные, а также человек, больной лейшманиозом. Передачу инфекции осуществляют москиты. Заражение происходит в момент укуса.

Восприимчивость к висцеральному и кожному лейшманиозу очень высокая. В эндемических очагах большая часть населения переболевает в дошкольном возрасте и приобретает стойкий иммунитет. Повторные заболевания редки.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудители принадлежат к типу простейших, классу жгутиковых, семейству трипаносомид и роду лейшманий. В организме человека и животных они располагаются внутриклеточно, в виде неподвижных овальных или круглых форм (амастиготы) размерами (2–6)×(2–3) мкм, а в организме москита-переносчика и в культурах развиваются ланцетовидные подвижные формы (промастиготы) размером (10–20)×(5–6) мкм с длинным жгутиком (10–15 мкм).

Висцеральный лейшманиоз

Висцеральный лейшманиоз — длительно протекающее заболевание с волнообразной лихорадкой, гепатоспленомегалией, анемией и прогрессирующей кахексией.

Различают несколько вариантов висцерального лейшманиоза: кала-азар, (возбудитель *L. donovani donovani*), средиземноморский висцеральный лейшманиоз (возбудитель *L. donovani infantum*), восточноафриканский (возбудитель *L. donovani archibaldii*) и др. Все варианты висцерального лейшманиоза имеют сходную клиническую картину.

ПАТОГЕНЕЗ

На месте укуса москита через несколько дней или недель возникает первичный аффект в виде небольшой зудящей папулы, которая иногда покрыта чешуйкой или корочкой. Из места укуса лейшмании гематогенным путём разносятся по всему организму и оседают в клетках Купфера, макрофагах и других клетках, где размножаются и вызывают системный ретикулоэндотелиоз. В патогенезе лейшманиоза имеет значение специфическая интоксикация, обусловленная продуктами метаболизма и распада лейшманий.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период продолжается от 20 дней до 8–12 мес, чаще составляет 3–6 мес. Болезнь протекает циклично, различают три периода: начальный, разгар болезни, или анемический, и кахектический, или терминальный.

- **Начальный период**. Заболевание начинается постепенно: отмечают слабость, субфебрильную температуру тела, понижение аппетита, иногда увеличение селезёнки. В дальнейшем симптомы прогрессируют, температура тела нарастает, температурная кривая волнообразная, интермиттирующая.
- **Период разгара** характеризуется высокими кратковременными подъёмами температуры тела до 39–40 °С, сильными ознобами и потами. Всегда увеличена печень и особенно селезёнка, которая может занимать почти всю брюшную полость и достигать уровня лобка. При пальпации печень и селезёнка плотные, безболезненные. Лимфатические узлы также увеличены. Состояние больных постепенно ухудшается, появляются признаки анемии. Кожные покровы становятся восковидно-бледными, иногда с землистым оттенком. Аппетит исчезает, прогрессирует общая дистрофия.
- Без лечения болезнь переходит в **заключительный. кахектический период** с резким истощением и отёками. Возможны носовые кровотечения, кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, а также желудочно-кишечные кровотечения. В крови резко снижено количество эритроцитов, гемоглобина, типичны пойкилоцитоз, анизоцитоз, анизохромия, характерна лейкопения, относительный лимфоцитоз, анэозинофилия, моноцитоз, тромбоцитопения; СОЭ повышена. Содержание факторов свёртывания крови понижено.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливают на основании характерной клинической картины с учётом эпидемических данных и при обнаружении лейшманий в пунктате костного мозга или лимфатического узла. Для серологической диагностики используют РСК, реакцию латекс-агглютинации, РИФ, а также биологическую пробу на белых мышах.

ЛЕЧЕНИЕ

Наилучший эффект оказывают препараты сурьмы: солюсурьмин♠, меглумина антимонат (глюкантим♠℗) и др. Их назначают в возрастных дозах внутримышечно или внутривенно; на курс лечения 10–15, максимум 20 инъекций. При появлении признаков вторичной бактериальной инфекции (пневмония, кишечные расстройства и др.) необходимо назначение антибиотиков. Проводят курсы

общеукрепляющей терапии: гемотрансфузии, инъекции витаминов, назначают высококалорийное питание.

Кожный лейшманиоз

Кожный лейшманиоз (пендинская язва, болезнь Боровского, восточная язва, годовик и др.) — локализованное заболевание кожи с характерным изъязвлением и рубцеванием, вызываемое *L. tropica.*

ПРОФИЛАКТИКА

Проводится борьба с грызунами и москитами по существующим инструкциям. Решающее значение имеют раннее выявление и лечение больных. Для предупреждения распространения инфекции на поражённые участки тела накладывают повязки. Рекомендованы прививки живой культурой лейшманий.

ПАТОГЕНЕЗ

В месте входных ворот лейшмании размножаются и вызывают местный пролиферативный процесс с образованием специфической гранулёмы (лейшманиомы). Гранулёмы состоят из плазматических и лимфоидных клеток, фибробластов и макрофагов, содержащих большое количество лейшманий. В дальнейшем гранулёмы-лейшманиомы некротизируются, изъязвляются, а затем рубцуются. У некоторых больных гранулематозный процесс прогрессирует, но изъязвления может не наступать — формируется так называемый туберкулоидный лейшманиоз.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Различают сухую форму (антропонозный городской лейшманиоз) и мокрую форму (зоонозный сельский лейшманиоз) кожного лейшманиоза.

Источником инфекции при сухой форме служит больной человек с открытыми очагами поражения, а при мокрой форме — грызуны. Переносчиком инфекции при обеих формах бывают москиты.

- При сухой форме кожного лейшманиоза инкубационный период длится от 2–3 мес до 1 года и более. На месте укуса москита появляется папула или папулы, представляющие мелкие розовые или буроватые безболезненные бугорки величиной до 3 мм. В дальнейшем папулы как бы созревают, разрастаются и через 3–5 мес изъязвляются и покрываются корочкой. Язвы довольно глубокие, кратерообразные. Вокруг язвы определяется плотный инфильтрат, возвышающийся над поверхностью кожи. На дне язвы обнаруживают гнойные налёты. Некоторое время язвы увеличиваются в результате распада инфильтрата, а к 10–12 мес болезни начинается их очищение и заполнение грануляционной тканью. На месте язвы образуется рубец. Течение болезни длительное, с момента появления бугорка до образования рубца проходит около года. У некоторых детей процесс может затягиваться на многие годы, обычно когда формируется так называемый туберкулоидный лейшманиоз. У таких больных на месте входных ворот инфекции образуются множественные узелки, которые растут и образуют узелковые лепроподобные инфильтраты без тенденции к изъязвлению.
- При мокнущей форме кожного лейшманиоза инкубационный период длится от нескольких дней до месяца. На месте входных ворот инфекции возникает бугорок, который быстро увеличивается и изъязвляется (через 1–2 нед с момента появления). Образуется крупная язва размером до 15–20 см с подрытыми краями, обильным серозно-гнойным отделяемым и болезненная при пальпации (пендинская язва). Вокруг таких крупных язв возможно формирование мелких рассеянных бугорков, которые также могут быстро увеличиваться и изъязвляться. Сливаясь, они образуют сплошные язвенные

поля. Процесс грануляции начинается через 2–3 мес, полное заживление с образованием рубца наступает в среднем через 6 мес с момента появления первых признаков болезни. Мокнущая форма также может иметь длительно протекающие туберкулоидные варианты.

ДИАГНОСТИКА

Кожный лейшманиоз диагностируют на основании характерной клинической картины с учётом эпидемиологических данных и обнаружения лейшманий в материале со дна язвы и краевого инфильтрата. Иногда ставят биопробу на белых мышах.

Дифференцируют кожный лейшманиоз с фурункулом, сифилисом, лепрой, трофическими язвами и другими поражениями кожи.

ЛЕЧЕНИЕ

Препараты сурьмы при кожном лейшманиозе малоэффективны. Местно используют примочки из раствора фурацилина▲, грамицидина, раствора акрихина▲, мазь Вишневского▲. Эффективна мономициновая мазь. При обширных инфильтратах показано внутримышечное введение мономицина▲ в возрастной дозе в течение 7 дней. Для подавления вторичной бактериальной флоры назначают антибиотики. Проводят общеукрепляющую и стимулирующую терапию.

Листериоз

Листериоз (листереллёз) — острая инфекционная болезнь, вызываемая *Listeria monocytogenes*, сопровождается лихорадкой, симптомами интоксикации, частым поражением лимфоидных образований глоточного кольца, ЦНС, печени и селезёнки. Заболевание нередко протекает по типу длительного, часто хронического сепсиса.

КОД ПО МКБ-10

A32.0 Кожный листериоз.
A32.1 Листериозный менингит и менингоэнцефалит.
A32.7 Листериозная септицемия.
A32.8 Другие формы листериоза (церебральный артрит, эндокардит, окулогландулярный листериоз).
A32.9 Листериоз неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Основным резервуаром инфекции в природе служат грызуны (полевая мышь, крысы, тушканчики, зайцы, кролики и др.). Возбудителей часто обнаруживают у енотов, оленей, диких кабанов, лисиц, а также у домашних животных: свиней, коз, коров, овец, кошек, кур, уток и др. С учётом источника инфекции листериоз можно отнести к типичным зоонозным инфекциям. Заражение человека чаще происходит через ЖКТ при употреблении недостаточно термически обработанных инфицированных мясных и молочных продуктов. Нередко человек заражается через инфицированную воду. Возможна передача инфекции воздушно-пылевым, а также контактным путём при уходе за больными животными. В детской практике чаще приходится наблюдать случаи внутриутробного заражения плода от матери, больной листериозом или носительницы листерии. Заболеваемость регистрируют круглогодично, но её максимум приходится на весну и лето. Бывают спорадические случаи, но возможны и эпидемические вспышки среди детей, преимущественно в сельской местности. К листериозу восприимчивы все группы населения, но особенно дети первых лет жизни, у которых нередко развиваются тяжёлые септические формы болезни.

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическая профилактика не разработана. Решающее значение имеют строгое соблюдение правил личной гигиены при уходе за животными, контроль пищевых продуктов, употребление молока только после кипячения, особенно в неблагоприятных по листериозу местах. Необходимы уничтожение бродячих собак, кошек, борьба с домовыми грызунами. Для профилактики врождённого листериоза все беременные с неблагоприятным акушерским анамнезом подлежат обследованию на листериоз. При обнаружении у них листерий проводят лечение антибиотиком в сочетании с сульфаниламидами в течение 7 дней.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Инкубационный период при листериозе составляет от 3 до 45 дней. Выделяют ангинозную, тифоидную, глазо-железистую, нервную клинические формы и врождённый листериоз. Возможны также атипичные формы: стёртые, субклинические, гриппоподобные и др.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель болезни принадлежит к семейству коринебактерий, имеет вид мелких полиморфных палочек длиной 0,5–2 мкм и толщиной 0,4–0,5 мкм; грамположительны, спор не образуют. Установлены 7 сероваров и несколько подтипов. При распаде микробной клетки освобождается эндотоксин.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции служат глоточное кольцо, ЖКТ, конъюнктива глаз, органы дыхания, повреждённая кожа. Из мест внедрения листерии лимфогенным путём попадают в регионарные лимфатические узлы, а затем гематогенным путём заносятся в паренхиматозные органы, а также в ЦНС. Развитие патологического процесса существенно зависит от места проникновения возбудителя.

- При проникновении возбудителя через глоточное кольцо возникает ангинозная форма, при которой первичное накопление возбудителя происходит в лимфоидных образованиях глотки с последующей генерализацией инфекции и возможным формированием септических очагов поражения.
- При проникновении возбудителя через ЖКТ накопление листерии происходит в пейеровых бляшках и солитарных фолликулах. У таких больных обычно возникает тифоидная форма болезни.
- В случае проникновения листерии через конъюнктиву глаз вероятнее всего развитие глазо-железистой формы.
- При трансплацентарном инфицировании процесс обычно становится генерализованным с поражением многих органов, прежде всего печени и ЦНС.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Ангинозная форма проявляется катаральной, язвенно-некротической или плёнчатой ангиной. Регионарные лимфатические узлы увеличены и болезненны. Иногда отмечают увеличение и других групп лимфатических узлов: шейных, подмышечных. Увеличиваются печень и селезёнка. На высоте заболевания возможно появление полиморфной сыпи. В крови отмечают лейкоцитоз, моноцитоз; СОЭ повышена. В тяжёлых случаях возможно развитие сепсиса, менингита или менингоэнцефалита. Описаны листериозный эндокардит, остеомиелит и др. Ангинозную форму болезни особенно трудно дифференцировать с инфекционным мононуклеозом.

Глазо-железистая форма возникает при проникновении возбудителя через конъюнктиву глаза. Веки поражённого глаза отёчны, уплотнены, глазная щель

сужена. В углах глаза гнойное отделяемое. На гиперемированной отёчной конъюнктиве, особенно в области инфильтрированной переходной складки, видны яркие фолликулы — узелки-гранулёмы. Распространения процесса на роговицу не происходит. Околоушные, нередко подчелюстные, шейные, иногда и затылочные лимфатические узлы увеличены и болезненны.

Тифоидная форма проявляется длительной лихорадкой, увеличением печени и селезёнки, кожными высыпаниями. Часто возникают явления паренхиматозного гепатита с желтухой, потемнением мочи и обесцвечиванием кала. Возможны явления полисерозита с перикардитом и плевритом. В процесс могут вовлекаться лёгкие, ЖКТ, ЦНС. В крови возможны анемия, тромбоцитопения, понижение свёртываемости, следствием чего могут стать кровотечения. Обычно такие формы бывают у ослабленных детей, а также у новорождённых и детей первого года жизни. Изменения в зеве при тифоидной форме не характерны. Заболевание протекает тяжело и может закончиться летально.

Нервная форма проявляется менингитом, энцефалитом или менингоэнцефалитом. При спинномозговой пункции в ранние сроки болезни жидкость прозрачная, вытекает под повышенным давлением, в ней обнаруживают повышенное содержание белка, небольшой плеоцитоз за счёт как лимфоцитов, так и нейтрофилов. На высоте заболевания спинномозговая жидкость становится мутной, с высоким содержанием белка и нейтрофильным цитозом. Возможны остаточные явления в виде психических нарушений, ослабления памяти, стойких парезов, параличей отдельных мышечных групп вплоть до длительно сохраняющегося полирадикулоневрита.

Врождённый листериоз. На коже новорождённого обнаруживают узелковые высыпания или папулёзную, розеолёзную, реже геморрагическую сыпь, похожую на высыпания при менингококкемии. Аналогичные высыпания находят в зеве, особенно на миндалинах. Иногда бывают изъязвления на слизистых оболочках полости рта. Общее состояние детей тяжёлое, отмечают расстройства дыхания и кровообращения. Возможны явления энтероколита. Как правило, увеличены печень и селезёнка. Нередко появляется желтуха.

ДИАГНОСТИКА

Для диагностики врождённого листериоза имеют значение данные анамнеза (выкидыши, мертворождения, недонашивание) и факт рождения ребёнка с признаками внутриутробной инфекции (гипотрофия, адинамия, гипотония, диспноэ, приступы цианоза, увеличение печени и селезёнки, высыпания на коже и слизистых оболочках, судороги и др.).

Заподозрить листериоз у детей старшего возраста можно по поражению зева (некротически-язвенная или плёнчатая ангина) с длительным течением и мононуклеарным сдвигом в крови, а также при возникновении глазо-железистой формы. Решающее значение имеют ПЦР и ИФА. Кроме того, используют РПГА, РСК, РА. Специфические антитела в крови начинают появляться на 2 нед болезни. Диагностическое значение имеет нарастание титра антител в динамике заболевания.

Дифференциальная диагностика

Следует дифференцировать:

- ✧ врождённый листериоз — с врождённой цитомегалией, токсоплазмозом, сифилисом, стафилококковым сепсисом, гемолитической болезнью новорождённых, внутричерепной травмой;
- ✧ ангинозную форму — с железистой формой туляремии, дифтерии, агранулоцитарной ангины, инфекционного мононуклеоза;
- ✧ тифоидную форму — с брюшным тифом, сепсисом, псевдотуберкулёзом;
- ✧ нервную форму — с менингитами и энцефалитами другой этиологии.

ЛЕЧЕНИЕ

В качестве этиотропной терапии назначают антибиотики: левомицетин▲, эритромицин, ампициллин, цефалоспорины в возрастной дозе в течение всего лихорадочного периода и ещё 3–5 дней при нормальной температуре тела.

При тяжёлых формах с поражением нервной системы, печени и других висцеральных органов показано назначение глюкокортикоидов из расчёта 1–2 мг/кг в сутки по преднизолону в течение 7–10 дней.

С целью дегидратации делают внутривенные инфузии 1,5% раствора реамберина▲, реополиглюкина▲, полиглюкина▲, 10% раствора глюкозы▲ и др. По показаниям назначают десенсибилизирующие и симптоматические средства, пробиотики (ацилол▲, бифидумбактерин▲ и др.).

Малярия

Малярия — длительно протекающая инфекционная болезнь с периодическими приступами лихорадки, увеличением печени, селезёнки и прогрессирующей анемией.

КОД ПО МКБ-10

B50 Малярия, вызванная *Plasmodium falciparum*.
- B50.0 Малярия, вызванная *Plasmodium falciparum*, с церебральными осложнениями (церебральная малярия).
- B50.8 Другие виды тяжёлой и осложненной малярии, вызванной *Plasmodium falciparum* (тяжёлая или осложнённая малярия, вызванная *Plasmodium falciparum*).
- B50.9 Малярия, вызванная *Plasmodium falciparum*, неуточнённая.

B51 Малярия, вызванная *Plasmodium vivax*.
- B51.0 Малярия, вызванная *Plasmodium vivax*, осложненная разрывом селезёнки.
- B51.8 Малярия, вызванная *Plasmodium vivax*, с другими осложнениями.
- B51.9 Малярия, вызванная *Plasmodium vivax*, без осложнений.

B52 Малярия, вызванная *Plasmodium malariae*.
- B52.0 Малярия, вызванная *Plasmodium malariae*, с нефропатией.
- B52.8 Малярия, вызванная *Plasmodium malariae*, с другими осложнениями.
- B52.9 Малярия, вызванная *Plasmodium malariae*, без осложнений.

B53 Другие виды паразитологически подтверждённой малярии.
- B53.0 Малярия, вызванная *Plasmodium ovale*.
- B53.1 Малярия, вызванная плазмодиями обезьян.
- B53.8 Другие паразитологически подтверждённые малярии, не классифицированные в других рубриках.

B54 Малярия неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции служит человек, в крови которого присутствуют половые формы малярийных плазмодиев. В очагах инфекции имеет значение и паразитоносительство, особенно широко распространённое среди детей.

Передача инфекции от человека человеку осуществляется исключительно самками комара рода *Anopheles*. При заболевании малярией беременной инфекция может передаваться от матери плоду трансплацентарно. В редких случаях возможна парентеральная передача при переливании крови от донора-паразитоносителя. Восприимчивость к малярии всеобщая, но в эндемических очагах болеют преимущественно дети, так как практически все взрослое население имеет иммунитет к циркулирующему штамму возбудителя.

ПРОФИЛАКТИКА

Мероприятия по профилактике включают: обезвреживание источника инфекции, уничтожение переносчика, предохранение людей от нападения комаров, рациональное использование индивидуальной химиопрофилактики по строгим показаниям.

За переболевшими малярией и паразитоносителями устанавливают наблюдение при трёхдневной малярии в течение 2,5 лет, при тропической — до 1,5 лет. В течение этого времени периодически исследуют кровь на малярийные плазмодии.

В эндемичных по малярии районах широко используют комплекс мероприятий, направленных на борьбу с окрыленными комарами и их личинками. Значение имеет и тщательное выполнение рекомендаций по защите жилья от залёта комаров и использование индивидуальных защитных средств (мази, кремы, защитные сетки и др.).

Лица, выезжающие в эндемичные по малярии страны, должны получать индивидуальную химиопрофилактику хлорохином или фансидаром▲. Индивидуальную химиопрофилактику начинают за 2–3 дня до прибытия в эндемичную по малярии местность и продолжают в течение всего времени пребывания. Для активной профилактики предложен ряд вакцин, приготовленных на основе аттенуированных штаммов эритроцитарных плазмодиев.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — малярийный плазмодий — относится к типу простейших, классу споровиков, отряду кровеспоровиков, семейству плазмодиев, роду плазмодиев. Установлено четыре вида возбудителей малярии человека:

- *P. malariae*, вызывающий четырёхдневную малярию;
- *P. vivax*, вызывающий трёхдневную малярию;
- *P. falciparum*, возбудитель тропической малярии;
- *P. ovale*, вызывающий малярию в тропической Африке по типу трёхдневной.

ПАТОГЕНЕЗ

Приступы заболевания обусловлены эритроцитарной фазой развития малярийных плазмодиев. Начало приступа можно связать с распадом инфицированных эритроцитов и выходом в кровоток мерозоитов, свободного гемоглобина, продуктов обмена паразита, обломков эритроцитов с пирогенными субстанциями и др. Как чужеродные для организма, они, воздействуя на центр терморегуляции, вызывают пирогенную реакцию, а также действуют общетоксически. В ответ на циркуляцию в крови патогенных субстанций возникают гиперплазия ретикулоэндотелиальных и лимфоидных элементов печени и селезёнки, а также явления сенсибилизации с возможными реакциями гиперергического типа. Повторные приступы с распадом эритроцитов в конечном итоге приводят к анемии и тромбоцитопении, нарушению капиллярного кровообращения и развитию внутрисосудистой коагуляции.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период зависит от вида возбудителя и иммунореактивности ребёнка. При трёхдневной малярии продолжительность инкубационного периода 1–3 нед, при четырёхдневной — 2–5 нед, а при тропической — не более 2 нед. У детей старше 3 лет заболевание проявляется теми же симптомами, что и у взрослых.

Продромальные явления отмечают редко (недомогание, головная боль, субфебрильная температура и др.). Обычно заболевание начинается остро с потрясающего озноба, иногда небольшого повышения температуры тела. Кожа становится холодной, шероховатой на ощупь («гусиная кожа»), особенно холодеют конечности, появляются лёгкий цианоз пальцев рук, кончика носа, одышка, сильная головная боль, иногда бывают рвота, мышечные боли. Через несколько минут или

через 1–2 ч озноб сменяется чувством жара, что совпадает с подъёмом температуры тела до высоких цифр (40–41 °С). Кожа сухая, горячая на ощупь, лицо становится красным, появляются жажда, икота, рвота. Больной мечется, возбуждён, возможны бредовые явления, потеря сознания, судороги. Пульс частый, слабый, АД понижается. Печень и селезёнка увеличены и болезненны. Приступ продолжается от 1 до 10–15 ч и заканчивается проливным потом. При этом критически падает температура тела и возникает резкая слабость, которая быстро проходит, и больной чувствует себя вполне удовлетворительно. Частота и последовательность приступов зависят от вида малярии, сроков заболевания и возраста ребёнка.

В крови в начале заболевания отмечают лейкоцитоз, нейтрофилёз. На высоте приступа содержание лейкоцитов уменьшается, а в периоде апирексии с большим постоянством обнаруживают лейкопению с нейтропенией и относительным лимфоцитозом. СОЭ практически всегда повышена. В тяжёлых случаях значительно снижено количество эритроцитов и гемоглобина.

При своевременном лечении болезнь обрывается после 1–2 приступов. Без лечения приступы обычно повторяются до 10 раз и более и могут спонтанно прекращаться, но на этом болезнь не заканчивается. Период видимого благополучия (латентный период) продолжается от нескольких недель до года и более (четырёхдневная малярия). Ранние рецидивы возникают в первые 2–3 мес латентного периода. Клинически они практически неотличимы от острого проявления болезни. Их возникновение объясняют усиленным размножением эритроцитарных форм паразита. Однако возможны и так называемые паразитарные рецидивы, во время которых в крови вновь появляются паразиты при полном отсутствии клинических симптомов болезни.

Период поздних рецидивов начинается спустя 5–9 мес и более от начала болезни. Приступы при поздних рецидивах протекают легче, чем при ранних рецидивах и начальном проявлении болезни. Возникновение поздних рецидивов связывают с выходом в кровь из печени тканевых форм малярийных плазмодиев.

Без лечения общая продолжительность болезни при трёхдневной малярии около 2 лет, при тропической около 1 года, при четырёхдневной малярии возбудитель в организме больного может сохраняться многие годы.

ДИАГНОСТИКА

Для диагностики особое значение имеет пребывание больного в эндемическом очаге малярии. Окончательный диагноз устанавливают на основании результатов лабораторных исследований — обнаружения паразитов в периферической крови. В практической работе обычно исследуют толстую каплю, окрашенную по Романовскому–Гимзе. Реже для этих целей используют мазки периферической крови. При микроскопии мазка в эритроцитах находят плазмодии.

Для серологической диагностики используют РИФ, РНГА и реакцию энзимменченных антител. Чаще других используют РИФ. В качестве антигенов в РИФ берут препараты крови, содержащие много шизонтов. Положительная реакция (в титре 1:16 и выше) указывает на то, что ребёнок болел малярией в прошлом или болеет ею в настоящее время. РИФ становится положительной на 2-й неделе эритроцитарной шизогонии.

Дифференциальная диагностика

Малярию дифференцируют с бруцеллёзом, возвратным тифом, висцеральным лейшманиозом, гемолитической желтухой, лейкозом, сепсисом, туберкулёзом, циррозом печени и др. Малярийную кому дифференцируют с коматозными состояниями, возникающими при вирусном гепатите В, брюшном тифе, менингоэнцефалите, реже при гнойном менингите.

ЛЕЧЕНИЕ

Используют препараты, действующие как на бесполые эритроцитарные формы плазмодиев (хингамин▲, акрихин▲, хлоридин▲, хинин и др.), так и на половые формы, находящиеся в крови, и тканевые, находящиеся в гепатоцитах (хиноцид▲, примахин и др.).

Широко используют хлорохин (хингамин▲, делагил▲, резохин▲℞).

- При тропической малярии курс лечения хингамином▲ по показаниям удлиняют до 5 дней. Одновременно в течение этого срока назначают примахин или хиноцид▲. Такая схема лечения обеспечивает радикальное излечение большинства больных с тропической малярией.
- При трёхдневной и четырёхдневной малярии после 3-дневного курса лечения хингамином▲ дают в течение 10 дней примахин или хиноцид▲ для подавления тканевых форм паразитов.
- Существуют и другие схемы лечения малярии. В частности, при устойчивости плазмодиев к хингамину▲ назначают хинина сульфат▲ в возрастной дозе в течение 2 нед. Иногда хинин сочетают с сульфаниламидными препаратами (сульфапиридазин▲, сульфазин▲ и др.).

Менингококковая инфекция

Менингококковая инфекция — острое инфекционное заболевание с клиническими проявлениями от назофарингита и бессимптомного носительства до генерализованных форм — гнойного менингита, менингоэнцефалита и менингококкемии с поражением различных органов и систем.

КОД ПО МКБ-10

A39.0 Менингококковый менингит.

A39.1 Синдром Уотерхауса–Фридериксена (менингококковый геморрагический адреналит, менингококковый адреналовый синдром).

A39.2 Острая менингококкемия.

A39.3 Хроническая менингококкемия.

A39.4 Менингококкемия неуточнённая (менингококковая бактериемия).

A39.5 Менингококковая болезнь сердца (менингококковый кардит, эндокардит, миокардит, перикардит).

A39.8 Другие менингококковые инфекции (менингококковый артрит, конъюнктивит, энцефалит, неврит зрительного нерва, постменингококковый артрит).

A39.9 Менингококковая инфекция неуточнённая (менингококковая болезнь).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции выступают больные и бактерионосители. Больной наиболее заразен в начале болезни, особенно когда имеются катаральные явления в носоглотке. Здоровые носители без острых воспалительных явлений носоглотки менее опасны, частота носительства превышает частоту заболеваний в 1000 раз и более.

Инфекция передаётся воздушно-капельным (аэрозольным путём). Восприимчивость невысокая. Контагиозный индекс 10–15%. Прослеживается семейная предрасположенность к менингококковой инфекции. Отмечают периодические подъёмы заболеваемости каждые 8–30 лет, что принято объяснять сменой возбудителя (большинство крупных эпидемий были связаны с менингококком группы А, в последние годы подъёмы заболеваемости нередко обусловлены менингококками групп В и С). Предвестником подъёма заболеваемости выступает нарастание числа носителей менингококков.

Подъёмы заболеваемости приходятся на февраль–май; 70–80% всей заболеваемости приходится на детей в возрасте до 14 лет, а среди них наибольшее число заболевших составляют дети в возрасте до 5 лет. Дети первых 3 мес жизни болеют редко. Описаны случаи заболевания и в периоде новорождённости. Возможно внутриутробное заражение.

ПРОФИЛАКТИКА

В системе профилактических мер решающее значение имеет ранняя изоляция больного или бактерионосителя. Больных с менингококкемией и гнойным менингитом немедленно госпитализируют. О каждом случае заболевания передают экстренное извещение в СЭС. В коллективы, где выявлены случаи заболевания, на протяжении 10 дней не принимают новых лиц и запрещают перевод детей из группы в группу. Проводят бактериологическое обследование контактных лиц двукратно с интервалом от 3 до 7 дней.

Госпитализацию больных назофарингитом проводит по клиническим и эпидемиологическим показаниям. Таких больных лечат левомицетином♠ в течение 5 дней. Если больного назофарингитом не госпитализируют, то лиц, соприкасающихся с ним, не допускают в детские дошкольные и другие закрытые учреждения до получения отрицательного результата бактериологического исследования слизи из носоглотки. Здоровые носители менингококка госпитализации не подлежат. Лиц, контактировавших с больным с генерализованной формой заболевания или назофарингитом в семье или квартире, не допускают в указанные выше учреждения до получения однократного отрицательного результата бактериологического исследования слизи из носоглотки.

Выписка реконвалесцентов после генерализованной формы менингококковой инфекции разрешена при клиническом выздоровлении и двукратном отрицательном результате бактериологического исследования слизи из носоглотки. Бактериологическое обследование начинают проводить после исчезновения клинических симптомов, не ранее чем через 3 сут после окончания лечения антибиотиком с интервалом 1–2 дня. Больных назофарингитом выписывают из стационара после клинического выздоровления и получения однократного отрицательного результата бактериологического исследования, проводимого не ранее чем через 3 сут после окончания лечения.

Большое профилактическое значение имеют общигигиенические мероприятия: разукрупнение детских коллективов, частое проветривание помещений, обработка предметов обихода хлорсодержащими растворами, ультрафиолетовое облучение помещений, кипячение игрушек, посуды и др. Вопрос об эффективности гаммаглобулинопрофилактики нуждается в дополнительном изучении.

Для создания активного иммунитета предложены убитые и полисахаридные вакцины. В нашей стране разрешены к применению две вакцины: вакцина менингококковая группы А полисахаридная сухая♠ (Россия) и полисахаридная менингококковая вакцина А+С♠ фирмы «Санофи Пастер» (Франция).

Рекомендуют использовать менингококковые вакцины для лиц старше 1 года в очагах инфекции, а также для массовой вакцинации во время эпидемии. Курс вакцинации состоит из 1 инъекции. Формирующийся иммунитет обеспечивает надёжную защиту в течение не менее 2 лет.

Для постэкспозиционной профилактики можно применять иммуноглобулин человека нормальный однократно детям из очага менингококковой инфекции в возрасте до 7 лет не позднее 7 дней после контакта в дозах 1,5 мл (детям до 2 лет) и 3 мл (старше 2 лет). Носителям менингококка проводят химиопрофилактику ампициллином или рифампицином в течение 2–3 дней.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают следующие формы:

- ✧ локализованная форма — острый назофарингит;
- ✧ генерализованные формы — менингококкемия, менингит;
- ✧ смешанная форма — менингит в сочетании с менингококкемией;
- ✧ редкие формы — менингококковый эндокардит, менингококковая пневмония, менингококковый иридоциклит и др.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — менингококк, из рода *Neisseria* — *Neisseria meningitidis*, грамотрицательный диплококк обладает эндотоксином и аллергизирующей субстанцией. Серологические свойства отдельных штаммов менингококка неоднородны. По реакции агглютинации менингококки делятся на серогруппы N, X, Y и Z, 29E и W135.

Наиболее вирулентны штаммы менингококка из серогрупп А, обладающие особой инвазивностью. Доказана способность менингококков к образованию L-форм, которые могут быть причиной затяжного течения менингококкового менингита.

ПАТОГЕНЕЗ

В патогенезе менингококковой инфекции играют роль возбудитель, его эндотоксин и аллергизирующая субстанция.

Входными воротами для менингококка служат слизистые оболочки носо- и ротоглотки. В большинстве случаев в месте внедрения менингококка не возникает каких-либо патологических явлений. Это так называемое здоровое носительство. В других случаях появляются воспалительные изменения слизистой оболочки носоглотки — менингококковый назофарингит. У части больных менингококк преодолевает местные барьеры и попадает в кровь. Это может быть транзиторная бактериемия, не сопровождающаяся клиническими проявлениями, или возникает менингококкемия (менингококковый сепсис). В этих случаях менингококк с током крови заносится в различные органы и ткани: кожу, суставы, надпочечники, сосудистую оболочку глаза, почки, эндокард, лёгкие и др. Менингококк может преодолевать гематоэнцефалический барьер и вызывать поражение мозговых оболочек и вещества мозга с развитием клинической картины гнойного менингита или менингоэнцефалита.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период от 2–4 до 10 дней.

Острый назофарингит — наиболее частая форма болезни, составляющая до 80% всех случаев менингококковой инфекции. Заболевание начинается остро, чаще с повышения температуры тела до 37,5–38,0 °С. Ребёнок жалуется на головную боль, иногда головокружение, першение в горле, боль при глотании, заложенность носа. Отмечают вялость, адинамию, бледность. При осмотре зева выявляют гиперемию и отёчность задней стенки глотки, её зернистость — гиперплазию лимфоидных фолликулов, набухание боковых валиков. На задней стенке глотки может быть небольшое количество слизи.

Нередко заболевание протекает при нормальной температуре тела, удовлетворительном общем состоянии и с весьма слабыми катаральными явлениями в носоглотке. В периферической крови иногда отмечают умеренный нейтрофильный лейкоцитоз. В половине случаев картина крови не меняется.

Менингококкемия (менингококковая бактериемия. менингококковый сепсис) — клиническая форма менингококковой инфекции, при которой, помимо кожи, могут поражаться различные органы (суставы, глаза, селезёнка, лёгкие, почки, надпочечники).

Болезнь начинается остро, нередко внезапно, с повышения температуры тела до высоких цифр. При этом могут быть озноб, повторная рвота, сильная головная боль, которая у детей раннего возраста проявляется пронзительным криком. В более тяжёлых случаях возможна потеря сознания, у детей раннего возраста — судороги. Все клинические симптомы нарастают в течение 1–2 дней. В конце 1-го–начале 2-го дня болезни появляется *геморрагическая сыпь* на коже. Она появляется сразу на всем теле, но обильнее на ногах и ягодицах. Величина элементов сыпи колеблется от точечных геморрагий до крупных кровоизлияний неправильной звёздчатой формы с некрозом в центре. На местах обширных поражений некрозы в последующем отторгаются и образуются дефекты и рубцы. В особо тяжёлых случаях возможна гангрена кончиков пальцев кистей, стоп, ушных раковин. В этих случаях заживление происходит медленно. Бывают кровоизлияния в склеру, конъюнктиву, слизистые оболочки полости рта. Нередко геморрагическая сыпь сочетается с розеолёзной или розеолёзно-папулёзной сыпью.

Возможно поражение суставов в виде синовитов или артритов.

В сосудистой оболочке глаз развиваются увеит, иридоциклохориоидит. При увеите сосудистая оболочка глаза становится коричневого (ржавого) цвета. Процесс обычно односторонний. Описаны случаи панофтальмита. В редких случаях при менингококкемии могут быть плевриты, пиелиты, тромбофлебиты, гнойные поражения печени, эндо-, мио- и перикардиты. При поражении сердца появляются одышка, цианоз, глухость сердечных тонов, расширение его границ и др.

Выявляют и почечную патологию в виде очагового гломерулонефрита вплоть до развития почечной недостаточности, отчётливо определяется гепатолиенальный синдром.

Изменения в периферической крови при менингококкемии проявляются высоким лейкоцитозом, нейтрофильным сдвигом до юных и миелоцитов, анэозинофилией и повышением СОЭ.

Различают лёгкие, среднетяжёлые и тяжёлые формы болезни. Особенно тяжёло протекает так называемая *молниеносная форма* менингококкемии (сверхострый менингококковый сепсис).

Менингококковый менингит. Болезнь начинается остро с подъёма температуры тела до 39–40 °С, сильного озноба. Дети старшего возраста жалуются на сильную головную боль, обычно диффузную, без чёткой локализации, но боль может особенно сильно ощущаться в области лба, в висках, затылке. Дети стонут, хватаются за голову, становятся резко беспокойными, вскрикивают, у них полностью расстраивается сон. Головная боль усиливается при движении, повороте головы, сильных световых и звуковых раздражителях. У некоторых больных возбуждение сменяется заторможенностью, безразличием к окружающему. Возможны болевые ощущения по ходу позвоночника, особенно отчётливые при надавливании по ходу нервных стволов и корешков нервов. Любое, даже лёгкое прикосновение вызывает резкое беспокойство больного и усиление болевых ощущений. Гиперестезия служит одним из ведущих симптомов гнойного менингита.

Не менее характерный начальный симптом менингита — рвота. Она начинается с 1-го дня и не связана с приёмом пищи. У большинства больных рвота бывает повторной, иногда многократной, более частой в первые дни болезни. Рвота — первый манифестный признак начинающегося менингита.

Важный симптом при менингококковом менингите у детей раннего возраста — судороги. Обычно они клонико-тонические, нередко возникают с 1-го дня болезни.

Менингеальные симптомы отмечают на 2–3-й день, но могут быть отчётливыми с 1-го дня заболевания. Чаще всего определяют ригидность затылочных мышц, симптом Кернига и верхний симптом Брудзинского.

Сухожильные рефлексы чаще повышены, но при тяжёлой интоксикации они могут отсутствовать, нередко определяют клонус стоп, положительный симптом Бабинского, мышечную гипотонию. Возможно быстро проходящее поражение черепных нервов (обычно III, VI, VII, VIII пар). Появление очаговой симптоматики указывает на отёк и набухание мозга.

Большое значение для диагностики имеют изменения в спинномозговой жидкости. В 1-й день болезни жидкость может быть ещё прозрачной или слегка опалесцировать, но быстро становится мутной, гнойной из-за большого содержания нейтрофилов. Плеоцитоз достигает нескольких тысяч в 1 мкл. Однако бывают случаи, когда плеоцитоз небольшой, количество белка увеличено, а содержание сахара и хлоридов снижено.

Менингококковый менингоэнцефалит бывает преимущественно у детей раннего возраста. При данной форме с первых дней болезни появляется и преобладает энцефалитическая симптоматика: двигательное возбуждение, нарушение сознания, судороги, поражение III, VI, V, VIII, реже других черепных нервов. Возможны геми- и монопарезы. Могут возникать бульбарные параличи, мозжечковая атаксия, глазодвигательные расстройства и другие неврологические симптомы. Менингеальные явления при менингоэнцефалитической форме выражены не всегда отчётливо. Заболевание протекает особенно тяжёло и нередко заканчивается неблагоприятно.

Менингококковый менингит и менингококкемия. У большинства больных наблюдают сочетанную форму менингококковой инфекции — менингит с менингококкемией. В клинической симптоматике смешанных форм могут доминировать проявления как менингита и менингоэнцефалита, так и менингококкемии.

ДИАГНОСТИКА

В типичных случаях не представляет затруднений. Менингококковой инфекции свойственны острое начало, высокая температура тела, головная боль, рвота, гиперестезия, симптомы раздражения мозговых оболочек, геморрагическая звёздчатая сыпь.

Решающее значение в диагностике менингококкового менингита имеет спинномозговая пункция. Однако жидкость может быть прозрачной или слегка опалесцирующей, плеоцитоз в пределах от 50 до 200 клеток с преобладанием лимфоцитов. Это так называемые серозные формы менингококкового менингита, они обычно бывают при рано начатом лечении. В этих случаях терапия антибиотиками обрывает процесс ещё на стадии серозного воспаления.

Наибольшее значение имеет бактериологическое исследование спинномозговой жидкости и мазков крови (толстая капля) на присутствие менингококка. Из серологических методов наибольшей чувствительностью обладают РПГА и реакция встречного иммуноэлектроосмофореза. Эти реакции высокочувствительны и позволяют улавливать незначительное содержание специфических антител и минимальную концентрацию менингококкового токсина в крови больных.

Дифференциальная диагностика

Менингококковую инфекцию, протекающую по типу менингококкемии, следует дифференцировать с инфекционными заболеваниями, сопровождающимися сыпью (корь, скарлатина, иерсиниоз), геморрагическими васкулитами, сепсисом, тромбопеническими состояниями и др.

Формы болезни с поражением ЦНС дифференцируют с токсическим гриппом, другими ОРВИ, протекающими с менингеальными и энцефалитическими явлениями, а также с другими инфекционными заболеваниями (тяжёлая форма дизентерии, сальмонеллёз, брюшной тиф и др.), сопровождающимися менингеальной симптоматикой.

ПРОГНОЗ

При своевременно начатом лечении прогноз при менингококковой инфекции благоприятный. Однако и в настоящее время летальность остаётся высокой и составляет в среднем около 5%. Прогноз зависит от возраста ребёнка и формы заболевания. Чем меньше возраст ребёнка, тем выше летальность. Прогноз ухудшается при менингококковом менингоэнцефалите.

ЛЕЧЕНИЕ

Все больные с менингококковой инфекцией или с подозрением на нее подлежат обязательной и немедленной госпитализации в специализированное отделение или в диагностический бокс. Проводят комплексное лечение с учётом тяжести болезни.

Антибактериальная терапия. При генерализованной форме менингококковой инфекции по-прежнему эффективна пенициллинотерапия массивными дозами. Назначают бензилпенициллина калиевую соль▲ внутримышечно из расчёта 200 000–300 000 ЕД/кг в сут. Детям в возрасте до 3–6 мес доза составляет 300 000–400 000 ЕД/кг в сут. Суточную дозу вводят равными частями каждые 4 ч без ночного перерыва. У детей первых 3 мес жизни интервалы рекомендуется укорачивать до 3 ч.

При тяжёлом менингоэнцефалите, и особенно при эпендиматите показано внутривенное введение бензилпенициллина. Отчетливый клинический эффект определяют уже через 10–12 ч от начала лечения пенициллином. Уменьшать дозу пенициллина не рекомендуют до полного окончания курса (5–8 сут). К этому сроку улучшается общее состояние, нормализуется температура тела, исчезает менингеальный синдром.

Признавая эффективность лечения менингококковой инфекции пенициллинами, все же в настоящее время необходимо отдавать предпочтение цефалоспориновому антибиотику цефтриаксону (роцефин▲), который хорошо проникает в спинномозговую жидкость и медленно выводится из организма. Это позволяет ограничивать его введение до 1, максимум до 2 раз в сутки в дозе 50–100 мг/кг в сутки.

Для контроля эффективности лечения антибиотиками делают поясничную пункцию. Если в жидкости цитоз не превышает 100 клеток в 1 $мм^3$ и он лимфоцитарный, лечение прекращают. Если плеоцитоз остаётся нейтрофильным, следует продолжать введение антибиотика в прежней дозе ещё 2–3 сут.

Сочетать два антибиотика не рекомендуют, так как это не повышает эффективности лечения. К комбинированному назначению антибиотиков можно прибегать лишь при присоединении бактериальной инфекции (стафилококк, протей и др.) и возникновении гнойных осложнений — пневмонии, остеомиелита и др.

При необходимости можно назначать левомицетина сукцинат натрия▲ в дозе 50–100 мг/кг в сутки. Суточную дозу вводят в 3–4 приёма. Лечение продолжают 6–8 дней.

Симптоматическая терапия. Одновременно с этиотропной терапией при менингококковой инфекции проводят комплекс патогенетических мероприятий, направленных на борьбу с токсикозом и нормализацию обменных процессов. С этой целью больным обеспечивают оптимальное количество жидкости в виде питья и внутривенных инфузий 1,5% раствора реамберина▲, реополиглюкина▲, 5–10% раствора глюкозы▲, плазмы, альбумина▲ и др. Жидкость вводят внутривенно капельно из расчёта 50–100–200 мг/кг в сутки в зависимости от возраста, тяжести состояния, водно-электролитного баланса и состояния почечных функций. Показано введение донорского иммуноглобулина, назначают пробиотики (ацилол▲ и др.).

При очень тяжёлых формах менингококкемии, протекающих с синдромом острой надпочечниковой недостаточности, одновременно с применением антибиотиков лечение следует начинать с внутривенного струйного введения жидкости (гемодез▲, реополиглюкин▲, 10% раствор глюкозы▲) до появления пульса и введения гидрокортизона (20–50 мг). Суточную дозу глюкокортикоидов можно довести до 5–10 мг/кг преднизолона или 20–30 мг/кг гидрокортизона. После появления пульса необходимо перейти на капельное введение жидкости.

Микоплазменная инфекция

Микоплазменная инфекция — острое инфекционное заболевание человека и животных, вызываемое микоплазмами — своеобразными микроорганизмами, занимающими по биологическим свойствам промежуточное положение между вирусами и бактериями.

КОД ПО МКБ-10

А49.3 Инфекция, вызванная микоплазмой, неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции служит больной человек или здоровый носитель микоплазм. Основной путь передачи — воздушно-капельный. Возможна передача инфекции через предметы обихода, игрушки, но это имеет ограниченное значение из-за нестойкости микоплазм.

Наибольшее число заболеваний регистрируют в холодное время года (с октября по февраль). Однако эпидемические вспышки в организованных коллективах могут регистрироваться и летом. Циркуляция *Mycoplasma pneumoniae* резко возрастает во вновь сформированных коллективах. За первые 3–4 мес в них инфицируется примерно половина детей. Максимум заболевания приходится на возраст старше 10 лет.

ПРОФИЛАКТИКА

В очаге инфекции имеют значение ранняя изоляция больного и проведение общепрофилактических мероприятий. Специфическая профилактика не разработана.

ЭТИОЛОГИЯ

Микоплазмы относятся к самостоятельному классу микроорганизмов — известно более 40 видов этого семейства. Большинство из них вызывают заболевания у животных и птиц. У человека обнаруживают в основном 6 видов микоплазм: *M. pneumoniae*, *M. hominis*, *M. orale*, *M. salivarium*, *M. fermentans* и Т-микоплазмы. К патогенным относят *M. pneumoniae*, к условно-патогенным — *M. hominis* и Т-группу микоплазм. Остальные виды известны как комменсалы. Микоплазмы способны вызывать поражение органов дыхания, сердца, суставов, ЦНС и мочеполовой системы. Из всех микоплазм наиболее изучена *M. pneumoniae* — возбудитель ОРЗ, очаговых пневмоний, бронхитов, бронхиолитов, крупа, полиартритов, менингитов и др.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции служат слизистые оболочки трахеи и бронхов. Микоплазмы, прикрепляясь к эпителиальным клеткам дыхательных путей, разрушают перемычки между клетками эпителия и дезорганизуют тканевую архитектонику. В процесс постепенно вовлекаются все новые отделы бронхиального дерева и, наконец, альвеолоциты, в цитоплазме которых присутствуют микроколонии *M. pneumoniae*. Возникают явления интерстициальной пневмонии с утолщением межальвеолярных перегородок и возможным развитием бронхопневмонии. В

тяжёлых случаях возможна гематогенная диссеминация с заносом микоплазм из мест первичной локализации в печень, ЦНС, почки и другие органы с развитием клинической картины гепатита, менингита, нефрита. В возникновении бронхолёгочных поражений большое значение имеет вторичная бактериальная инфекция.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период длится 1–3 нед, иногда — 4–5 нед. Болезнь может протекать в различных клинических формах: от лёгких катаров верхних дыхательных путей до тяжёлых сливных пневмоний.

Катар верхних дыхательных путей начинается постепенно, с подъёма температуры тела до субфебрильных значений, насморка, снижения аппетита, сухого мучительного кашля. Дети старшего возраста жалуются на общую слабость, недомогание, озноб, ломоту, головную боль, сухость и першение в горле. В последующие дни температура тела нередко повышается, достигая максимума 38–39 °С на 3–4-й или даже на 5–6-й день от начала болезни. На высоте клинических проявлений отмечают бледность лица, иногда гиперемию конъюнктив, инъекцию сосудов склер. Возможны головная боль, головокружение, познабливание, нарушение сна, потливость, боли в глазных яблоках, иногда боли в животе, тошнота, рвота, некоторое увеличение печени, лимфаденопатия. В целом симптомы интоксикации у большинства больных на высоте заболевания мало выражены и не соответствуют длительно сохраняющейся лихорадке. Отмечают изменения ротоглотки и дыхательных путей. Слизистая оболочка слабо или умеренно гиперемирована, на задней стенке глотки — явления фарингита с усилением рисунка и увеличением фолликулов. Дети старшего возраста иногда жалуются на боли в горле, сухость и неловкость при глотании. Носовое дыхание обычно затруднено, есть симптомы бронхита. В начале болезни кашель сухой, с 4–5-го дня появляется скудная мокрота. Иногда присоединяются симптомы крупа. В лёгких выслушивают жесткое дыхание, непостоянные рассеянные сухие хрипы.

На рентгенограмме в лёгких с большим постоянством видно усиление бронхососудистого рисунка и расширение корней, явления умеренной эмфиземы.

В периферической крови небольшой лейкоцитоз, нейтрофилёз; СОЭ повышена до 20–30 мм/ч.

Микоплазменная пневмония бывает очаговой или долевой. Пневмония может развиться с первых дней болезни, но чаще она появляется на 3–5-й день заболевания. Температура тела повышается до 39–40 °С. Однако выраженность лихорадки далеко не всегда соответствует тяжести пневмонии, иногда микоплазменная пневмония протекает при субфебрильной или нормальной температуре тела.

Ведущие клинические симптомы микоплазменной пневмонии: прогрессирующие изменения в лёгких при относительно слабых симптомах интоксикации. Признаки поражения носоглотки при этом могут быть выражены, но нередко с развитием пневмонии они ослабевают или даже полностью отсутствуют. У некоторых больных отмечаются ринит, гиперемию слизистой оболочки ротоглотки, фарингит. Иногда пневмония сопровождается поражением плевры. Клинически это проявляется болями в груди, усиливающимися при дыхании, иногда удаётся прослушать шум трения плевры.

На высоте поражения лёгких общее состояние обычно нарушено умеренно. У детей раннего возраста интоксикация проявляется общей слабостью, снижением аппетита, отсутствием прибавки массы тела.

В периферической крови тенденция к умеренному лейкоцитозу, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, лимфопения, моноцитопения; СОЭ до 30–40 мм/ч.

Врождённая микоплазменная инфекция. Внутриутробное инфицирование микоплазмами может привести к самопроизвольному выкидышу или смерти плода сразу после рождения. В этих случаях микоплазмы можно обнаружить

практически во всех органах мертворождённого. Отмечают воспалительные изменения в лёгких и других органах. Внутриутробный микоплазмоз проявляется преждевременным рождением или низкой массой тела при рождении, пневмонией, бледностью кожи с серым или жёлтым оттенком, геморрагическим синдромом, появлением менингоэнцефалита в середине–конце первой недели жизни. У недоношенных, кроме того, могут присутствовать склерема, кефалогематома.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливают на основании постепенного начала заболевания, мучительного кашля, продолжительной лихорадки при незначительной интоксикации и слабо выраженных катаральных явлениях, последовательного возникновения признаков поражения бронхолёгочной системы вплоть до появления малосимптомных (атипичных) пневмоний, некоторого увеличения лимфатических узлов, длительного течения болезни.

Для лабораторного подтверждения используют ПЦР и ИФА. Микоплазменную инфекцию дифференцируют с ОРВИ, особенно аденовирусной этиологии, и респираторно-синцитиальной инфекцией, а также с орнитозом, Ку-лихорадкой и крупозной пневмонией.

ЛЕЧЕНИЕ

При лёгких формах лечение симптоматическое. Назначают внутрь ибупрофен сироп, парацетамол, антигистаминные препараты, комплекс витаминов, обильное питьё, горячие ножные ванны, озокеритовые сапожки, отхаркивающие микстуры, мукалтин* и др.

При среднетяжёлых и особенно тяжёлых формах болезни, кроме симптоматических средств, назначают антибиотики (эритромицин, азитромицин, клиндамицин, рокситромицин, джозамицин (вильпрафен*), линкомицин, морфоциклин* и др.) в возрастной дозе. У детей раннего возраста антибиотиком выбора следует считать антибиотик группы макролидов в сочетании с пробиотиками (ацилол* и др.). Для усиления действия антибактериальной терапии показано включение в комплексную терапию вобэнзима*. В особо тяжёлых случаях при интоксикации внутривенно вводят дезинтоксицирующие растворы, дают мочегонные.

При включении циклоферона* в терапию микоплазменной инфекции при её рецидивирующем течении сокращаются лихорадочный период, интоксикация, уменьшаются длительность катарального синдрома, бронхиальная обструкция. Улучшение клинической симптоматики происходит на фоне усиления макрофагальной активности, активации синтеза интерферона, нарастания концентрации иммуноглобулина А.

Опоясывающий герпес

Опоясывающий герпес — своеобразная форма болезни, вызываемая вирусом ветряной оспы, сопровождается везикулярными высыпаниями по ходу отдельных чувствительных нервов.

КОД ПО МКБ-10

B02.0 Опоясывающий герпес (лишай) с энцефалитом (менингоэнцефалит).
B02.1 Опоясывающий лишай с менингитом.
B02.2 *Опоясывающий лишай с другими осложнениями со стороны нервной системы.*
B02.3 *Опоясывающий лишай с глазными осложнениями.*
B02.7 Диссеминированный опоясывающий лишай с другими осложнениями.
B02.0 Опоясывающий лишай без осложнений.

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

Заболевание возникает при распространении вируса ветряной оспы периневрально у лиц со сниженным гуморальным иммунитетом. После перенесенной ветряной оспы вирус многие годы сохраняется в межпозвонковых ганглиях в виде латентной персистентной инфекции. Циркулирующие гуморальные антитела, равно как и реакции клеточной цитотоксичности, не способны полностью элиминировать внутриклеточно паразитирующий вирус. При резком ослаблении местного и общего иммунитета возможна активация вируса. Инфекция проявляется в виде локального процесса, связанного с зоной иннервации поражённых сенсорных ганглиев. Заболевание возникает у детей старшего возраста и у взрослых, в прошлом перенёсших ветряную оспу. Дети до 10 лет болеют редко. После контакта с больными опоясывающим герпесом серонегативный ребёнок может заболеть ветряной оспой.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Заболевание начинается остро, с повышения температуры тела, появления жжения, зуда, покалывания и болей по ходу поражённых чувствительных нервов. Возможны также общее недомогание, разбитость. Вскоре по ходу нервных ветвей появляются покраснение и уплотнение кожи, а затем, к концу первых суток (реже на вторые сутки), образуются группы тесно расположенных красных папул с быстрой эволюцией в пузырьки величиной 0,3–0,5 см, наполненные прозрачным содержимым. Сыпь имеет склонность к слиянию. Через несколько дней содержимое пузырьков мутнеет, а эритематозный фон бледнеет. К концу первой — началу второй недели болезни пузырьки подсыхают, образуются корочки, которые потом отпадают, оставляя лёгкую пигментацию. Иногда период высыпания затягивается, возможны повторные высыпания эритематозных пятен и пузырьков. Наблюдают припухание регионарных лимфатических узлов.

Возможны и более тяжёлые формы болезни:

- ✧ буллёзная (крупные пузыри);
- ✧ геморрагическая (содержимое пузырьков геморрагическое);
- ✧ гангренозная (образование черного струпа на месте пузырьков с последующим изъязвлением);
- ✧ генерализованная (высыпания отдельных пузырьков на разных участках тела, помимо типичных пузырьков по ходу чувствительных нервов).

Чаще всего поражаются участки кожи, иннервируемые межрёберными нервами, а также по ходу иннервации тройничного нерва. Редко поражены конечности. Процесс практически всегда односторонний.

Наряду с тяжёлыми вариантами бывают и абортивные формы. В этих случаях типичные пузырьки не образуются, а имеются сгруппированные папулы, расположенные на эритематозных пятнах.

У детей *herpes zoster* редко сопровождается невралгиями, ещё реже невралгии сохраняются после исчезновения сыпи, а у взрослых невралгические боли в поражённой зоне весьма интенсивны и могут держаться много месяцев.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ставят на основании характерных сгруппированных пузырьков на эритематозных пятнах по ходу чувствительного нерва.

Из лабораторных методов используют те же, что и при ветряной оспе.

ЛЕЧЕНИЕ

Назначают анальгетики, салицилаты, УЗИ, УФО, электрофорез с новокаином*, новокаиновые блокады. В тяжёлых случаях назначают внутривенные введения

ацикловира и других противовирусных препаратов в течение 7–10 дней, включая индуктор интерферона — циклоферон* из расчёта 10 мг/кг.

Показано курсовое применение тактивина*, препарат вводят подкожно по 1 мл ежедневно в течение 7–10 дней. Курс лечения можно повторять через 2–3 нед.

Орнитоз

Орнитоз (пситтакоз) — инфекционное заболевание, вызываемое хламидиями и передаваемое человеку от птиц. Пситтакоз сопровождается симптомами интоксикации и поражением лёгких.

КОД ПО МКБ-10

А70 Инфекция, вызываемая *Chlamydia psittaci.*

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Природный резервуар инфекции — дикие и домашние птицы, преимущественно утки, голуби, чайки, воробьи, попугаи, у которых инфекция протекает обычно в скрытой латентной форме. Возможна эпизоотия среди птиц. Не исключена трансовариальная передача возбудителя потомству заражённых птиц. Птицы выделяют возбудитель с фекалиями и секретом дыхательных путей. Основной путь передачи — воздушно-капельный и воздушно-пылевой. Заражение детей происходит при контакте с комнатными (попугаи, канарейки, снегири и др.) и домашними птицами (утки, куры, индейки и др.). В крупных городах особенно опасны голуби, которые загрязняют фекалиями балконы, карнизы, подоконники.

Среди детей регистрируют обычно спорадическую заболеваемость, но возможны и эпидемические вспышки в организованных детских коллективах, если в помещении содержат больных декоративных птиц.

Восприимчивость к орнитозу высокая, но точная заболеваемость не установлена вследствие трудности диагностики.

ПРОФИЛАКТИКА

Направлена на выявление орнитоза у птиц, особенно у тех, с которыми человек находится в постоянном контакте (хозяйственные и декоративные). Имеют значение карантинные мероприятия в птицеводческих хозяйствах, поражённых орнитозом, а также ветеринарный надзор за импортируемой птицей. В системе профилактических мер решающее значение имеет воспитание у детей санитарно-гигиенических навыков при уходе за декоративными птицами (голуби, попугаи, канарейки). Больной орнитозом подлежит обязательной изоляции до полного выздоровления. Мокроту и выделения больного дезинфицируют 5% раствором лизола или хлорамина в течение 3 ч или кипятят в 2% растворе натрия гидрокарбоната в течение 30 мин. Специфическая профилактика не разработана.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают типичные и атипичные формы болезни. К типичным относят случаи с поражением лёгких, к атипичным — стёртую (по типу ОРВИ), субклиническую (без клинических проявлений) формы, а также орнитозный менингоэнцефалит.

Типичный орнитоз может быть лёгким, среднетяжёлым и тяжёлым.

Течение орнитоза может быть острым (до 1–1,5 мес), затяжным (до 3 мес), хроническим (более 3 мес).

ПАТОГЕНЕЗ

Инфекция проникает через дыхательные пути. Размножение возбудителя происходит в клетках альвеолярного эпителия, эпителиальных клетках бронхиол, бронхов и трахеи. Следствием могут стать разрушение поражённых клеток, высвобождение возбудителя, его токсинов и продуктов клеточного распада, которые,

поступая в кровь, вызывают токсемию, вирусемию и сенсибилизацию. В тяжёлых случаях возможен гематогенный занос возбудителя в паренхиматозные органы, ЦНС, миокард и др. У больных с нарушенной реактивностью элиминация возбудителя нередко задерживается. Он длительно находится в клетках ретикулоэндотелия, макрофагах, эпителиальных клетках дыхательных путей. При неблагоприятных для микроорганизмов условиях возбудитель может выйти в кровь, что обусловливает рецидив или обострение болезни.

В патогенезе орнитоза значение имеет вторичная бактериальная флора, поэтому процесс нередко протекает как смешанная вирусно-бактериальная инфекция.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет от 5 до 30 дней, в среднем — около 7–14 дней. Заболевание начинается остро, с повышения температуры тела до 38–39 °С, реже — до 40 °С, головных и мышечных болей, нередко озноба. Отмечают сухой кашель, боли в горле, гиперемию слизистых оболочек, ротоглотки, инъекцию сосудов склер и конъюнктив, гиперемию лица, общую слабость, бессонницу, тошноту, иногда рвоту. Лихорадка ремиттирующая или постоянная. На коже иногда появляется пятнисто-папулёзная или розеолёзная аллергическая сыпь. Изменения в лёгких прогрессивно нарастают. Первоначально обнаруживают явления трахеобронхита, а с 3–5-го, реже с 7-го дня болезни формируется мелкоочаговая, сегментарная или сливная пневмония преимущественно в нижних отделах лёгких.

В периферической крови при неосложнённом орнитозе отмечают лейкопению, анэозинофилию с лимфоцитозом; умеренное повышение СОЭ.

При рентгенологическом исследовании выявляют воспалительные очаги в прикорневой зоне или центральной части лёгких, с одной или с двух сторон.

ДИАГНОСТИКА

Можно заподозрить орнитоз у ребёнка, если заболевание развилось после тесного контакта с павшими или больными птицами и выявлена атипичная пневмония с тенденцией к длительному торпидному течению.

Для лабораторного подтверждения наибольшее значение имеет метод ПЦР и ИФА.

ЛЕЧЕНИЕ

Для лечения применяют макролиды в возрастной дозе в течение 5–10 дней. При бактериальных осложнениях показаны цефалоспорины, аминогликозиды. В тяжёлых случаях орнитоза назначают глюкокортикоиды коротким курсом (до 5–7 дней). Широко используют симптоматическое, стимулирующее лечение и пробиотики (ацилол* и др.).

Паракоклюш

Паракоклюш — острое инфекционное заболевание, сходное по клинической картине с коклюшем в лёгкой форме.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболеваемость паракоклюшем ниже, чем коклюшем. Паракоклюшу свойственна периодичность, не коррелирующая с коклюшем.

Заболевание отмечают в любом возрасте, но чаще у детей 3–6 лет, болеют как привитые против коклюша, так и переболевшие им. Заболеваемость паракоклюшем в возрасте до 1 года в противоположность коклюшу низкая.

ПРОФИЛАКТИКА

Больных паракоклюшем изолируют на 25 дней от начала заболевания только из детских коллективов для детей 1-го года жизни и детских отделений больниц. Носителей возбудителя паракоклюша из этих коллективов изолируют до получения двух отрицательных результатов бактериологического исследования.

Специфическую профилактику не применяют.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель (*Bordetella parapertussis*) близок по свойствам с палочкой коклюша. В лабораторных условиях его дифференцируют с помощью специфических агглютинирующих сывороток.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет 4–14 дней. Заболевание начинается со слабо выраженных катаральных явлений. Общее состояние больного обычно мало нарушено: температура тела, как правило, не повышена. Основным симптомом бывает кашель. В зависимости от особенностей кашля выделяют коклюшеподобную и стёртую формы.

- При *коклюшеподобной форме* паракоклюша после непродолжительного продромального периода 5–7 дней появляется приступообразный кашель, который сопровождается гиперемией лица, репризами и иногда заканчивается рвотой. Однако приступы кашля возникают реже и бывают менее длительными, чем при коклюше.
- При *стёртой форме* кашель трахеальный или трахеобронхиальный. Диагноз паракоклюша у таких больных устанавливают только после бактериологического подтверждения.

Рентгенологически выявляют расширение тени корней, усиление сосудистого рисунка, реже — уплотнение перибронхиальной ткани.

В периферической крови у некоторых больных обнаруживают умеренный лейкоцитоз и кратковременный лимфоцитоз.

ДИАГНОСТИКА

Серологические реакции следует ставить с двумя диагностикумами — коклюшным и паракоклюшным, так как между коклюшем и паракоклюшем существует частичный перекрёстный иммунитет.

ЛЕЧЕНИЕ

Симптоматическое.

Паротитная инфекция

Паротитная инфекция (эпидемический паротит, свинка, заушница) — острое вирусное заболевание с преимущественным поражением слюнных желёз, реже — других железистых органов (поджелудочная железа, яички, яичники, молочные железы и др.), а также нервной системы.

КОД ПО МКБ-10

B26.0 Паротитный орхит.
B26.1 Паротитный менингит.
B26.2 Паротитный энцефалит.
B26.3 Паротитный панкреатит.
B26.8 Эпидемический паротит с другими осложнениями (артрит, миокардит, нефрит, полиневропатия).

B26.9 Эпидемический паротит несложнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Резервуаром возбудителя служит только человек с манифестными, стёртыми и субклиническими формами болезни. Вирус содержится в слюне больного и передаётся воздушно-капельным путём при разговоре. Заражаются преимущественно дети, находящиеся вблизи источника инфекции (из одной семьи или сидящие за одной партой, спящие в одной спальне и т.д.).

Больной становится заразным за несколько часов до начала клинических проявлений. Наибольшую заразность наблюдают в первые дни болезни (3–5-й день). После 9-го дня вирус выделить из организма не удаётся и больного считают незаразным.

Восприимчивость около 85%. В связи с широким применением активной иммунизации в последние годы заболеваемость среди детей от 1 до 10 лет снизилась, но увеличился удельный вес больных подростков и взрослых. Дети 1-го года жизни болеют редко, так как имеют специфические антитела, полученные от матери трансплацентарно, которые сохраняются до 9–10 мес.

ПРОФИЛАКТИКА

Заболевших паротитной инфекцией изолируют из детского коллектива до исчезновения клинических проявлений (не более чем на 9 дней). Среди контактных разобщению подлежат дети до 10 лет, не болевшие паротитной инфекцией и не получавшие активной иммунизации, сроком на 21 день. В случаях точного установления даты контакта сроки разобщения сокращаются и дети подлежат изоляции с 11-го по 21-й день инкубационного периода. Заключительную дезинфекцию в очаге инфекции не проводят, но следует проветрить помещение и провести влажную уборку с использованием дезинфицирующих средств.

За детьми, имевшими контакт с больным паротитной инфекцией, проводят наблюдение (осмотр, термометрия).

Вакцинопрофилактика. Единственно надёжный метод профилактики — активная иммунизация. Для вакцинации используют живую аттенуированную паротитную вакцину.

Вакцинный штамм отечественной вакцины выращивают на клеточной культуре эмбрионов японских перепелов. Каждая прививочная доза содержит строго определённое количество аттеннуированного вируса паротита, а также небольшое количество неомицина или канамицина и следовое количество белка сыворотки крупного рогатого скота. В России разрешены также комбинированные вакцины против паротита, кори и краснухи (приорикс♠ и M-M-R II♠). Прививке подлежат дети в возрасте 12 мес с ревакцинацией в возрасте 6–7 лет, не болевшие паротитной инфекцией. Рекомендуют также проведение вакцинации по эпидемиологическим показаниям подростков и взрослых, серонегативных по эпидемиологическому паротиту. Вакцину вводят однократно подкожно в объёме 0,5 мл под лопатку или в наружную поверхность плеча. После проведённой вакцинации и ревакцинации формируется прочный (возможно, пожизненный) иммунитет.

Вакцина мало реактогенна. Прямых противопоказаний к введению паротитной вакцины нет.

ЭТИОЛОГИЯ

РНК содержащий вирус из семейства парамиксовирусов. Из-за стабильной антигенной структуры вирус не имеет антигенных вариантов.

ЭТИОЛОГИЯ

РНК-содержащий вирус из семейства парамиксовирусов. Из-за стабильной антигенной структуры вирус не имеет антигенных вариантов.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами возбудителя служат слизистые оболочки полости рта, носоглотки и верхних дыхательных путей. В дальнейшем вирус проникает в кровь (первичная вирусемия) и разносится по всему организму, попадая гематогенным путём в слюнные железы и другие железистые органы.

Излюбленная локализация вируса — слюнные железы, где происходят его наибольшая репродукция и накопление. Выделение вируса со слюной обусловливает воздушно-капельный путь передачи инфекции. Первичная вирусемия не всегда имеет клинические проявления. В дальнейшем она поддерживается повторным, более массивным выбросом возбудителя из поражённых желёз (вторичная вирусемия), что обусловливает поражение многочисленных органов и систем: ЦНС, поджелудочной железы, половых органов и др. Клинические симптомы поражения того или иного органа могут появиться в первые дни болезни, одновременно или последовательно. Вирусемия, сохраняющаяся в результате повторного поступления возбудителя в кровь, объясняет появление этих симптомов в более поздние сроки болезни.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период 9–26 дней. Клинические проявления зависят от формы болезни.

Поражение околоушных желёз (паротит) — наиболее частое проявление паротитной инфекции.

Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела до 38–39 °С. Ребёнок жалуется на головную боль, недомогание, боли в мышцах, снижение аппетита. Нередко первыми симптомами болезни становятся болевые ощущения в области околоушной слюнной железы, особенно во время жевания или разговора. К концу первых, реже на вторые сутки от начала болезни увеличиваются околоушные слюнные железы. Обычно процесс начинается с одной стороны, а через 1–2 дня вовлекается железа с противоположной стороны. Припухлость появляется впереди уха, спускается вдоль восходящей ветви нижней челюсти и за ушную раковину, поднимая её вверх и кнаружи. Увеличение околоушной слюнной железы может быть небольшим и определяться лишь при пальпации. В других случаях околоушная железа достигает больших размеров, отёк подкожной клетчатки распространяется на шею и височную область. Кожа над припухлостью напряжена, но без воспалительных изменений. При пальпации слюнная железа мягкой или тестоватой консистенции, болезненная. Выделяют болезненные точки Н.Ф. Филатова: впереди мочки уха, в области верхушки сосцевидного отростка и в месте вырезки нижней челюсти.

Увеличение околоушных желёз обычно нарастает в течение 2–4 дней, а затем их размеры медленно нормализуются. Одновременно или последовательно в процесс вовлекаются и другие слюнные железы — поднижнечелюстные (субмаксиллит), подъязычные (сублингвит).

Субмаксиллит наблюдают у каждого четвёртого больного с паротитной инфекцией. Чаще он сочетается с поражением околоушных слюнных желез, редко бывает первичным и единственным проявлением. В этих случаях припухлость располагается в подчелюстной области в виде округлого образования тестоватой консистенции. При тяжёлых формах в области железы может появиться отёк клетчатки, распространяющийся на шею.

Изолированное поражение подъязычной слюнной железы (сублингвит) наблюдают исключительно редко. При этом припухлость появляется под языком.

Поражение половых органов. При паротитной инфекции в патологический процесс могут вовлекаться яички, яичники, предстательная железа, молочные железы.

У подростков и мужчин до 30 лет чаще бывает орхит. Эту локализацию паротитной инфекции отмечают приблизительно у 25% заболевших.

После перенесённого орхита остаются стойкие нарушения функции яичек, это одна из главных причин мужского бесплодия. Почти у половины перенёсших орхит нарушается сперматогенез, а у трети выявляют признаки атрофии яичек.

Орхит обычно появляется через 1–2 нед после начала поражения слюнных желёз, иногда яички становятся первичной локализацией паротитной инфекции. Возможно, в этих случаях поражение слюнных желёз бывает слабо выраженным и своевременно не диагностируемым.

Воспаление яичек возникает в результате воздействия вируса на эпителий семенных канальцев. Возникновение болевого синдрома обусловлено раздражением рецепторов в ходе воспалительного процесса, а также отёком малоподатливой белочной оболочки. Повышение внутриканальцевого давления приводит к нарушению микроциркуляции и функции органа.

Заболевание начинается с повышения температуры тела до 38–39 °С и часто сопровождается ознобом. Характерны головная боль, разбитость, интенсивные боли в паху, усиливающиеся при попытке ходить, с иррадиацией в яичко. Боли локализуются преимущественно в области мошонки и яичка. Яичко увеличивается, уплотняется, при пальпации резко болезненно. Кожа мошонки гиперемирована, иногда с синюшным оттенком.

Чаще наблюдают односторонний процесс. Признаки атрофии органа выявляются позже, спустя 1–2 мес, при этом яичко уменьшено и становится мягким. Орхиты могут сочетаться с эпидидимитом.

Редкое проявление паротитной инфекции — **тиреоидит**. Клинически эта форма болезни проявляется увеличением щитовидной железы, лихорадкой, тахикардией, болями в области шеи.

Возможно **поражение слёзной железы** — дакриоаденит, клинически проявляющийся болями в глазах и отёком век.

Поражение нервной системы. Обычно нервная система вовлекается в патологический процесс вслед за поражением железистых органов, и лишь в редких случаях поражение нервной системы бывает единственным проявлением болезни. В этих случаях поражение слюнных желёз бывает минимальным и поэтому его просматривают. Клинически заболевание манифестирует серозным менингитом, менингоэнцефалитом, редко невритом или полирадикулоневритом.

Невриты и полирадикулоневриты бывают редко, возможны полирадикулиты типа Гийена–Барре.

Паротитный панкреатит развивается обычно в сочетании с поражением других органов и систем.

ДИАГНОСТИКА

В типичных случаях с поражением слюнных желёз диагностика не вызывает затруднений. Труднее диагностировать паротитную инфекцию при атипичных вариантах болезни или изолированных поражениях того или иного органа без вовлечения в процесс околоушных слюнных желёз. При этих формах большое значение приобретает эпидемиологический анамнез: случаи заболевания в семье, детском учреждении.

Клинический анализ крови не имеет существенного диагностического значения. Обычно в крови бывает лейкопения.

Для подтверждения диагноза методом ИФА в крови выявляют специфические IgM, свидетельствующие об активно текущей инфекции. При паротитной инфекции специфические IgM обнаруживают при всех формах, в том числе и при атипичных, а также при изолированных локализациях: орхите, менингите и панкреатите. Это имеет исключительное значение в диагностически трудных случаях.

Специфические антитела класса IgG появляются несколько позже и сохраняются многие годы.

Дифференциальная диагностика

Поражение слюнных желёз при паротитной инфекции дифференцируют с острыми паротитами при брюшном тифе, сепсисе, а также с другими заболеваниями, имеющими внешне сходную симптоматику.

ЛЕЧЕНИЕ

Больных паротитной инфекцией обычно лечат в домашних условиях. Госпитализируют только детей с тяжёлыми формами болезни, особенно в случае возникновения серозного менингита, орхита, панкреатита. Специфического лечения нет. В остром периоде болезни назначают постельный режим на 5–7 дней. Особенно важно соблюдать постельный режим мальчикам старше 10–12 лет, так как считают, что физические нагрузки увеличивают частоту орхита.

- При появлении клинических симптомов *панкреатита* больной нуждается в постельном режиме и более строгой диете: первые 1–2 дня назначают максимальную разгрузку (голодные дни), затем диету постепенно расширяют, сохраняя ограничения на жиры и углеводы. Через 10–12 дней больного переводят на диету № 5.

  В тяжёлых случаях прибегают к внутривенному капельному введению жидкости с ингибиторами протеолиза (апротинин, гордокс▲, контрикал▲, трасилол 500 000▲).

  Для снятия болевого синдрома назначают спазмолитики и анальгетики (анальгин▲, папаверин, но-шпа▲).

  Для улучшения пищеварения рекомендуется назначать ферментные препараты (панкреатин, панзинорм▲, фестал▲).
- Больного *с орхитом* лучше госпитализировать. Назначают постельный режим, суспензорий на острый период болезни. В качестве противовоспалительных средств применяют глюкокортикоиды из расчёта 2–3 мг/кг в сутки (по преднизолону) в 3–4 приёма в течение 3–4 дней с последующим быстрым уменьшением дозы при общей продолжительности курса не более 7–10 дней.

  Специфические противовирусные препараты (специфический иммуноглобулин, рибонуклеаза) не оказывают ожидаемого положительного эффекта.

  Для снятия болевого синдрома назначают анальгетики и десенсибилизирующие препараты [хлоропирамин (супрастин▲), прометазин, фенкарол▲]. При значительном отёке яичка с целью устранения давления на паренхиму органа оправдано хирургическое лечение — рассечение белочной оболочки.
- При подозрении на *паротитный менингит* с диагностической целью показана поясничная пункция, в редких случаях её можно проводить и как лечебное мероприятие для понижения внутричерепного давления. С целью дегидратации вводят фуросемид (лазикс▲). В тяжёлых случаях прибегают к инфузионной терапии (20% раствор глюкозы▲, витамины группы В).

Пневмококковые инфекции

Пневмококковые инфекции — группа заболеваний бактериальной этиологии, клинически проявляющихся гнойно-воспалительными изменениями в раз-

личных органах и системах, но особенно часто в лёгких по типу крупозной пневмонии и в ЦНС по типу гнойного менингита.

Заболевание чаще бывает у детей и взрослых с дефицитом гуморального иммунитета.

Заражение пневмококками может происходить как экзогенным, так и эндогенным путём. При экзогенном инфицировании наиболее часто развивается крупозная пневмония. Эндогенная инфекция возникает в связи с резким ослаблением иммунной защиты и активизации сапрофитирующих пневмококков на слизистых оболочках дыхательных путей. В этих условиях пневмококки могут вызвать менингит, септицемию, эндокардит, средний отит, перикардит, перитонит, гайморит и другие гнойно-септические заболевания.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Пневмококки — обычные обитатели верхних дыхательных путей человека и в этом смысле их можно отнести к условно-патогенным микроорганизмам.

Источник инфекции всегда человек — больной или носитель пневмококков. Возбудитель передаётся воздушно-капельным и контактно-бытовым путём.

Восприимчивость к пневмококкам точно не установлена. Заболевание обычно развивается у детей с дефицитом типоспецифических антител и протекает особенно тяжёло у детей с серповидно-клеточной анемией, другими формами гемоглобинопатии, дефицитом С3 компонента комплемента. Считают, что в этих случаях заболевание развивается на фоне неполноценной опсонизации пневмококков, что делает невозможной их элиминацию с помощью фагоцитоза.

ПРОФИЛАКТИКА

Для профилактики пневмококковой инфекции предложено вводить поливалентную полисахаридную вакцину пневмо-23▲ фирмы «Санофи Пастер» (Франция), представляющую смесь очищенных капсульных полисахаридов 23 наиболее часто встречающихся серотипов пневмококка. В одной дозе такой вакцины содержится по 25 мкг каждого типа полисахарида, а также изотонический раствор хлорида натрия и 1,25 мг фенола в качестве консерванта. Других примесей вакцина не содержит. Её рекомендуют вводить детям из группы риска по пневмококковой инфекции старше 2 лет, к которым относят детей с иммунодефицитами, аспленией, серповидно-клеточной анемией, нефритическим синдромом, гемоглобинопатиями. Вакцину вводят однократно в дозе 0,5 мл подкожно или внутримышечно. Эта вакцина обладает высокой иммуногенностью и редко вызывает побочные реакции. Длительность поствакцинального иммунитета точно не установлена, но антитела в крови после вакцинации сохраняются до 10 лет. Противопоказания к введению пневмококковой вакцины — гиперчувствительность к составным компонентам вакцины.

Детям с иммунодефицитным состоянием в случае контакта с больным пневмококковой инфекцией можно вводить иммуноглобулин человека нормальный по 0,2 мл/кг внутримышечно, бактериальные лизаты ИРС 19▲, имудон▲ и др. Эти препараты для местного применения обладают выраженными иммуногенными свойствами. Известны местные иммунологические эффекты ИРС 19▲ и имудона▲: увеличение числа иммунокомпетентных клеток в слизистой оболочке; индукция специфических секреторных антител класса А (sIgA); образование защитной плёнки sIgA на поверхности слизистой оболочки; изменение содержания С3 компонента комплемента, влияющего на бактерицидность слюны, повышение активности альвеолярных и перитонеальных макрофагов.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от очага поражения различают крупозную пневмонию, пневмококковый менингит, средний отит, остеомиелит, эндокардит, перитонит.

ЭТИОЛОГИЯ

По современной классификации пневмококки отнесены к семейству *Streptococcaceae*, роду *Streptococcus*. Это грамположительные кокки овальной или сферической формы размером 0,5–1,25 мкм, располагающиеся попарно, иногда в виде коротких цепочек. Пневмококки имеют хорошо организованную капсулу. По её полисахаридному составу выделено более 85 серотипов (сероваров) пневмококков. Патогенны для человека только гладкие капсульные штаммы, которые с помощью специальных сывороток относят к одному из первых 8 типов, остальные серовары для человека слабопатогенны.

При разрушении пневмококков высвобождается эндотоксин.

ПАТОГЕНЕЗ

Пневмококки могут поражать любые органы и системы, но тропным органом следует считать лёгкие и дыхательные пути. Причины, определяющие тропизм пневмококков к бронхолёгочной системе, доподлинно не установлены. Более вероятно, что капсульные антигены пневмококков имеют сродство к тканям лёгких и эпителию дыхательных путей. Внедрению возбудителя в лёгочную ткань способствуют ОРЗ, устраняющие защитную функцию эпителия дыхательных путей и понижающие общую иммунореактивность. Имеют значение и различные врождённые и приобретённые дефекты системы элиминации бактериальных антигенов: дефекты сурфактантной системы лёгкого, недостаточная фагоцитарная активность нейтрофилов и альвеолярных макрофагов, нарушение проходимости бронхов, снижение кашлевого рефлекса и др. Особое место в патогенезе поражения лёгкого при пневмококковой инфекции отводят нарушениям функции реснитчатого эпителия бронхов, а также изменениям химического состава и реологических свойств бронхиального секрета.

В результате взаимодействия микро- и макроорганизма в бронхолёгочной системе формируется очаг воспаления с характерным морфологическим субстратом, свойственным тем или иным клиническим формам болезни (бронхит, пневмония, плеврит и др.).

Из первичного очага поражения пневмококки начинают распространяться с током лимфы и крови, формируя пролонгированную бактериемию. Клинически это может проявляться инфекционно-токсическим синдромом, но возможна и бессимптомная бактериемия.

У ослабленных детей пневмококки могут преодолевать гематоэнцефалический барьер и вызывать гнойный менингит или менингоэнцефалит.

Распространение инфекции контактным бронхогенным путём может приводить к возникновению гнойного плеврита, гайморита, среднего отита, мастоидита, перикардита, эпидурального абсцесса, эмпиемы. Пневмококковая бактериемия может закончиться развитием остеомиелита, гнойного артрита, абсцесса мозга.

Тяжёлые формы пневмококковой инфекции формируются почти исключительно у детей раннего возраста, при этом тяжесть клинических форм определяется не только реактивностью макроорганизма, но и вирулентностью возбудителя. Особенно тяжёло инфекция протекает при массивной бактериемии и высокой концентрации капсульного антигена в крови.

В тяжёлых случаях пневмококковая инфекция сопровождается развитием реологических и гемодинамических нарушений вплоть до возникновения диссеминированного внутрисосудистого свёртывания крови, острой надпочечниковой недостаточности, отёка и набухания вещества мозга.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Крупозная пневмония (англ. *croup* — каркать) — острое воспаление лёгких, характеризующееся быстрым вовлечением в процесс доли лёгкого и прилегающего участка плевры.

Заболевание отмечают преимущественно у детей старшего возраста. У детей грудного и раннего возраста крупозная пневмония бывает крайне редко, что объясняют недостаточной реактивностью и особенностями анатомо-физиологического строения лёгких (относительно широкие межсегментарные соединительнотканные прослойки, препятствующие контактному распространению воспалительного процесса). Крупозную пневмонию чаще вызывают I, III и особенно IV серотипы пневмококков, другие серотипы её вызывают редко.

При крупозной пневмонии характерна стадийность морфологических изменений:

- обычно патологический процесс начинается в задних и заднебоковых отделах правого лёгкого в виде небольшого фокуса воспалительного отёка, который быстро увеличивается, формируя фазу гиперемии и серозной экссудации (*стадия прилива*) с размножением в экссудате пневмококков;
- в дальнейшем патологический процесс вступает в фазу миграции лейкоцитов и выпадения фибрина (*стадия гепатизации*);
- в последующем происходит постепенное рассасывание элементов экссудата — лейкоцитов и фибрина (*стадия разрешения*).

У детей патологический процесс редко распространяется на всю долю, чаще поражается лишь несколько сегментов.

Заболевание начинается остро, нередко с озноба и болей в боку, усиливающихся при глубоком дыхании. С первых часов появляются сухой кашель, головная боль, слабость, разбитость, высокая лихорадка (до 39–40 °С). Дети возбуждены, иногда бредят. Быстро появляются симптомы крупозной пневмонии: короткий болезненный кашель с небольшим количеством вязкой стекловидной мокроты, гиперемия щек, раздувание крыльев носа, учащённое поверхностное дыхание, герпетические высыпания на губах и крыльях носа, иногда цианоз губ и кончиков пальцев; на стороне поражения можно видеть отставание грудной клетки при дыхании и ограничение подвижности нижнего края лёгкого. При локализации процесса в нижней доле правого лёгкого ввиду поражения плевры боли ощущаются не только в грудной клетке, но и в животе, имитируя заболевание органов брюшной полости (аппендицит, перитонит, панкреатит и др.). Одновременно у детей возможны повторная рвота, частый жидкий стул, вздутие живота, что затрудняет дифференциальную диагностику с острой кишечной инфекцией. При локализации процесса в верхней доле правого лёгкого у детей могут появляться менингеальные симптомы (ригидность мышц затылка, судороги, частая рвота, резкая головная боль, бред).

Изменения в лёгких претерпевают весьма характерную эволюцию.

- В первый день болезни в типичных случаях на стороне поражения можно отметить тимпанический оттенок перкуторного звука, затем в течение нескольких часов этот звук постепенно сменяется притуплением. К концу первых суток на высоте вдоха начинают выслушиваться крепитация и мелкопузырчатые влажные, а также сухие хрипы.
- На высоте клинических проявлений (2–3 сут болезни) притупление в зоне поражения становится резко выраженным и над очагом поражения начинает выслушиваться бронхиальное дыхание, иногда шум трения плевры, а также голосовое дрожание и бронхофония. Кашель при этом усиливается, становится менее болезненным и более влажным, иногда мокрота приобретает красновато-коричневый цвет, нарастает одышка, усиливается цианоз губ и лица.

В периферической крови на высоте заболевания отмечают нейтрофильный лейкоцитоз, увеличивается содержание палочкоядерных до 10–30%, иногда сдвиг лейкоцитарной формулы до юных и миелоцитов, часто выявляют токсическую зернистость нейтрофилов, типичны анэозинофилия, умеренный моноцитоз; СОЭ повышена.

- Стадия разрешения обычно начинается на 5–7-е сут болезни. Симптомы интоксикации ослабевают, критически или литически снижается температура тела. В лёгких ослабевает бронхиальное дыхание, исчезают голосовое дрожание и бронхофония, вновь появляется обильная крепитация. В процессе рассасывания экссудата бронхиальное дыхание становится жёстким, а затем везикулярным, исчезает укороченный перкуторный звук.

На рентгенограмме можно видеть основные стадии развития крупозной пневмонии. В стадии прилива отмечают незначительное понижение прозрачности в зоне поражённого участка, усиление лёгочного рисунка ввиду полнокровия сосудов. В стадии гепатизации выявляется выраженное понижение прозрачности участка поражённого лёгкого, напоминающее картину ателектаза.

Стадия разрешения проявляется медленным восстановлением прозрачности поражённого участка лёгкого. В некоторых случаях определяют жидкость в плевральной полости (плевропневмония). Общая продолжительность болезни около 3–4 нед, длительность лихорадочного периода в среднем 7–10 сут, полное восстановление структуры и функции лёгких наступает через 1–1,5 мес.

Пневмококковый менингит — наиболее тяжёлая форма гнойного менингита у детей.

Заболевание обычно начинается остро, с повышения температуры тела до высоких значений, но у ослабленных детей температура может остаться субфебрильной и даже нормальной. Дети становятся беспокойными, кричат, часто срыгивают. Нередко первыми симптомами бывают судороги, тремор, гиперестезия, выбухание большого родничка и потеря сознания. Менингеальный синдром часто бывает неполным и неярко выраженным. В тяжёлых случаях он может вообще отсутствовать.

У большинства больных заболевание сразу начинается как менингоэнцефалит. В этих случаях с первого дня нарушается сознание, появляются тремор конечностей, судороги, резкое психомоторное возбуждение, переходящее в сопор и кому. Рано появляются очаговые симптомы поражения черепных нервов, чаще отводящего, глазодвигательного и лицевого, возможны моно- и гемипарезы. У детей старшего возраста нередко возникает клиническая картина отёка и набухания мозга с его вклинением в большое затылочное отверстие.

Спинномозговая жидкость мутная, гнойная, зеленовато-серого цвета. При стоянии быстро выпадает осадок, отмечают нейтрофильный плеоцитоз с 500–1200 клеток в 1 мкл. Содержание белка обычно высокое, концентрация сахара и хлоридов понижена.

В периферической крови выявляют лейкоцитоз с резким сдвигом влево, анэозинофилию, моноцитоз, возможны умеренная анемия и тромбоцитопения; СОЭ повышена.

Пневмококки относительно часто бывают возбудителями среднего отита, гнойного артрита, остеомиелита, перикардита, эндокардита, первичного перитонита и др. Все эти состояния могут быть у больных пневмонией, бронхитом, трахеитом или возникать самостоятельно, как следствие бактериемии. Обычно их наблюдают у детей раннего возраста, особенно у недоношенных и в первый месяц жизни. Клинически их нельзя отличить от заболеваний, вызываемых другими гноеродными бактериями.

ДИАГНОСТИКА

Точно диагностировать пневмококковую инфекцию можно только после выделения возбудителя из очага поражения или крови. Для исследования берут мокроту при крупозной пневмонии, кровь при подозрении на сепсис, гнойное отделяемое или воспалительный экссудат при других заболеваниях. Патологический материал подвергают микроскопии. Выявление грамположительных диплококков ланцетовидной формы, окружённых капсулой, служит основанием для предварительной диагностики пневмококковой инфекции. Для установления принадлежности выделенных диплококков к пневмококкам используют комбинированные типоспецифические сыворотки, содержащие в высоких титрах антитела ко всем серотипам пневмококка. В первые дни пневмококкового менингита возбудитель можно обнаружить в спинномозговой жидкости, где он располагается как вне-, так и внутриклеточно.

С целью выделения чистой культуры производят посев исследуемого материала на кровяной, сывороточный или асцитический агар. На питательных средах пневмококк даёт рост мелких прозрачных колоний. Для выделения чистой культуры можно использовать биологическую пробу. С этой целью исследуемым материалом внутрибрюшинно заражают белых мышей. При наличии патогенных пневмококков в материале мыши погибают через 24–48 ч. Для обнаружения пневмококковых антигенов можно использовать метод твердофазного иммуноэлектрофореза и ПЦР.

ЛЕЧЕНИЕ

При выраженных формах обязательно назначают антибиотики.

- При *лёгких и среднетяжёлых формах* (назофарингит, бронхит, отит и др.) можно назначать феноксиметилпенициллин (вепикомбин♠℞) по 5000–100 000 ЕД/кг в сутки в 4 приёма внутрь *или* пенициллин в той же дозе 3 раза в сутки внутримышечно в течение 5–7 дней.
- Больным *крупозной пневмонией* или менингитом назначают цефалоспориновый антибиотик III или IV поколения. По ходу лечения антибиотиками желательно проверять чувствительность выделенных пневмококков к назначенному препарату и при необходимости его заменять. Одновременно с антибактериальной терапией проводят лечение пробиотиками (ацилол♠ и др.). В последние 2 года все чаще стали выделять штаммы пневмококков, устойчивые ко многим антибиотикам. Для усиления действия антибактериальной терапии рекомендуют назначать полиферментный препарат вобэнзим♠.

При тяжёлых формах пневмококковой инфекции, кроме антибиотиков, назначают инфузионную, патогенетическую, общеукрепляющую и симптоматическую терапию, принципы которой такие же, как и при других инфекционных заболеваниях.

ПРОГНОЗ

При пневмококковом менингите летальность составляет около 10–20% (в доантибиотическую эру — 100%). При других формах болезни летальные случаи редки. Они возникают, как правило, у детей с врождённым или приобретённым иммунодефицитом, длительно леченных иммуносупрессивными препаратами, у детей с врождёнными уродствами.

Сибирская язва

Сибирская язва — острое инфекционное заболевание животных и человека с тяжёлой интоксикацией, поражением кожных покровов и лимфатического аппарата.

КОД ПО МКБ-10

А22.0 Кожная форма сибирской язвы (карбункул, пустула).
А22.1 Лёгочная форма сибирской язвы (респираторная форма; болезнь тряпичников; болезнь сортировщиков шерсти).
А.22.2 Желудочно-кишечная форма сибирской язвы.
А22.7 Сибиреязвенная септицемия.
А22.8 Другие формы сибирской язвы (сибиреязвенный менингит).
А22.9 Сибирская язва неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Основным источником инфекции служат больные животные — крупный рогатый скот, овцы, козы, лошади, верблюды, ослы, свиньи. Они заразны в течение всего периода болезни, выделяя возбудителя во внешнюю среду с мочой, калом, кровянистым экскретом лёгких, слюной. После их гибели заразны все органы и ткани, в том числе шкуры, шерсть, кости и др.

Человек в отличие от животных не заразен для окружающих.

Заражение человека возможно контактным, алиментарным, аэрогенным и трансмиссивным путём через инфицированных насекомых — слепней, мухжигалок и комаров.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактические мероприятия направляют на предупреждение контакта с больными животными, заражёнными продуктами и сырьем животного происхождения.

Активную иммунизацию проводят по эпидемиологическим показаниям людям в возрасте от 14 до 60 лет. Используют вакцину сибиреязвенную СТИ живую сухую*, которую вводят или накожно по 2 капли однократно, или подкожно по 0,5 мл (вакцина для накожного применения, разведённая в 100 раз) двукратно с интервалом 20–30 дней и с последующей ревакцинацией через 12 мес.

Экстренную профилактику сибирской язвы проводят в первые 5 дней всем лицам после контакта с инфицированным материалом назначением антибиотиков (феноксиметилпенициллина, тетрациклина, ампициллина, доксициклина, рифампицина) в дозах соответственно возрасту в течение 5 дней. Кроме того, вводят иммуноглобулин противосибиреязвенный взрослым — 12 мл, детям — 5–8 мл. За этими лицами устанавливают медицинское наблюдение в течение 8–9 дней.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — сибиреязвенная бацилла (*Bacillus anthracis*) — крупная неподвижная палочка, окружённая прозрачной капсулой. Различают вегетативную и споровую формы. Вегетативные формы развиваются в живом организме или в молодых лабораторных культурах.

Споры сибиреязвенных бактерий в почве и воде сохраняются десятки лет, в шерсти животных — несколько месяцев, в шкурах животных — годами. В живом организме и трупе спорообразование не происходит.

Вирулентность сибиреязвенных бактерий связана со способностью образовывать капсулу и вырабатывать экзотоксин.

ПАТОГЕНЕЗ

На месте внедрения возбудитель размножается и продуцирует специфические продукты жизнедеятельности — специфическую капсулу и экзотоксин.

При инфицировании кожи образуется сибиреязвенный карбункул — геморрагически-некротическое воспаление кожи и подкожной клетчатки.

Из мест внедрения возбудитель подвижными макрофагами заносится в ближайшие регионарные лимфатические узлы с развитием острого специфического лимфангита, лимфаденита и сепсиса.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Период инкубации чаще 2–3 дня, редко он может растянуться до 6–8 дней или сократиться до нескольких часов.

Выделяют локализованную и генерализованную формы сибирской язвы. Наиболее часто бывает локализованная (кожная) форма болезни.

Кожная форма. На месте входных ворот возбудителя появляется красноватое пятно, быстро переходящее в папулу медно-красного цвета, сопровождающуюся зудом. Через несколько часов на месте папулы образуется везикула, её содержимое сначала серозное, затем становится тёмным, кровянистым. Часто больные вследствие сильного зуда расчесывают пустулу, реже она лопается сама, образуется язвочка. С поверхности язвочки происходит обильная серозно-геморрагическая экссудация, образуются «дочерние» пузырьки, которые, вскрываясь, обусловливают эксцентрический рост язвы. На месте пустулы образуется быстро чернеющий и увеличивающийся струп. Струпы сливаются между собой и образуют тёмную, твёрдую, часто слегка вогнутую и бугристую корку. В это время под струпом развивается инфильтрат в виде багрового вала, возвышающегося над уровнем здоровой кожи, и присоединяется отёк, захватывающий иногда большие участки, особенно в местах с рыхлой подкожной клетчаткой (лицо). В поражённом участке боли почти не ощущаются, уколы безболезненны.

В дальнейшем при кожной форме сибирской язвы присоединяются регионарные лимфадениты.

Желудочно-кишечная форма: характерны острые режущие боли в животе, вскоре присоединяются тошнота, кровавая рвота, кровавый понос, парез кишечника. Сибиреязвенное поражение кишок ведет к раздражению брюшины, выпоту, прободению и перитониту.

Лёгочная форма: рано появляются одышка, боли в грудной клетке, цианоз слизистых оболочек, бледность кожных покровов, трудноотделяемая серозная или серозно-геморрагическая мокрота. В лёгких определяют притупление перкуторного звука в нижних отделах, выслушивают сухие и влажные хрипы, часто возникает плеврит. В мокроте обнаруживают в большом количестве сибиреязвенные бактерии. При прогрессивном нарастании сердечно-сосудистой недостаточности наступает летальный исход.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика предусматривает в первую очередь выделение возбудителя. Для микроскопического исследования берут содержимое пустулы, гной, материал из карбункула, кровь, мочу, мокроту, кал, рвотные массы, на аутопсии — кусочки органов или целые органы. Микроскопию можно сочетать с люминесцентно-серологическим анализом. Для увеличения вероятности выделения культур и облегчения их идентификации патологическим материалом засевают питательные среды и заражают подопытных животных.

ЛЕЧЕНИЕ

Основное средство воздействия на возбудителя сибирской язвы — антибиотики в сочетании с иммуноглобулином противосибиреязвенным .

Из антибиотиков применяют пенициллин, цепорин*ср, цефалоспорин, азитромицин, левомицитин, гентамицин в возрастных дозах.

Стафилококковая инфекция

Стафилококковая инфекция — большая группа гнойно-воспалительных заболеваний кожи (пиодермии), слизистых оболочек (ринит, ангина, конъюнктивит, стоматит), внутренних органов (пневмония, гастроэнтерит, энтероколит, остеомиелит и др.), ЦНС (гнойный менингит).

КОД ПО МКБ-10

A05.0 Стафилококковое пищевое отравление.
A41.0 Септицемия, вызванная *Staphylococcus aureus.*
A41.1 Септицемия, вызванная другими уточнёнными стафилококками.
A41.2 Септицемия, вызванная неуточнёнными стафилококками.
A49.0 Стафилококковая инфекция неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции служат больные и носители патогенных штаммов стафилококка. Наиболее опасны больные с открытыми гнойными очагами (нагноившиеся раны, вскрывшиеся фурункулы, гнойный конъюнктивит, ангина), а также больные с кишечными расстройствами и воспалением лёгких. После выздоровления «мощность» микробного очага быстро снижается и может наступить его полная санация, но весьма часто формируется длительное носительство без хронических очагов инфекции или с такими очагами.

Инфекция распространяется контактным, пищевым и воздушно-капельным путями. У новорождённых и детей первых месяцев жизни преобладает контактный путь передачи инфекции. Заражение в этих случаях происходит через руки медицинского персонала, руки матери, бельё, предметы ухода. Дети 1-го года жизни часто инфицируются и алиментарным путём через молоко матери с маститом или трещинами соска или через инфицированные молочные смеси. У детей более старшего возраста заражение происходит при употреблении инфицированной пищи (торты, сметана, сливочное масло и др.).

ПРОФИЛАКТИКА

Основа профилактики стафилококковой инфекции — неуклонное соблюдение санитарного противоэпидемического режима (дезинфекция предметов обихода, правильная уборка помещений и др.), своевременное выявление и изоляция больных — источников инфекции. Особенно тщательно все профилактические и противоэпидемические мероприятия следует проводить в родовспомогательных учреждениях (использование комплектов разового белья, ношение персоналом масок и др.). Помимо выявления и изоляции заболевших (матери или ребёнка), необходимо выявлять носителей патогенных полирезистентных штаммов стафилококков среди ухаживающего персонала и отстранять носителей от работы, контролировать соблюдение персоналом санитарно-гигиенических правил ухода за ребёнком, хранения питательных смесей, асептического содержания индивидуальных сосок, посуды и других предметов ухода. Не реже 2 раз в год родильные дома закрывают для проведения дезинфекции и косметического ремонта.

В детских учреждениях особое внимание уделяют ежедневному осмотру работников кухни. От работы отстраняют тех, у кого выявлена любая клиническая форма стафилококковой инфекции (гнойничковые заболевания рук, стафилококковые заболевания верхних дыхательных путей, миндалин и др.).

С целью предупреждения заносов стафилококковой инфекции в детское соматическое или инфекционное отделение детей со стафилококковыми заболеваниями следует госпитализировать только в индивидуальный бокс. Для предупреждения распространения стафилококковой инфекции в детском учреждении

обязательна индивидуализация всех предметов ухода за ребёнком (игрушки, посуда, бельё и др.).

Для повышения невосприимчивости детей к стафилококковой, особенно кишечной, инфекции имеет значение грудное вскармливание.

Специфическая профилактика стафилококковой инфекции не разработана. Однако с целью профилактики стафилококковых ларингитов и ларинготрахеитов можно использовать местные бактериальные лизаты, такие как ИРС 19♠, имудон♠. Преимущества применения местных бактериальных лизатов очевидны: эффективность; широкий спектр действия, в том числе в отношении *S. auerus*; безопасность — препараты местного действия хорошо переносятся и практически не имеют ограничений по возрасту (ИРС 19♠ разрешён с 3 мес, имудон♠ — с 3 лет) и сопутствующей патологии; хорошо сочетаются с антибактериальной и противовирусной терапией; могут применяться для профилактики и лечения; имеют удобный режим дозирования.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают генерализованные (септицемия и септикопиемия) и локализованные формы.

В большинстве случаев стафилококковая инфекция бывает в локализованных лёгких формах (ринит, назофарингит, пиодермия) с незначительно выраженными воспалительными изменениями, без интоксикации или в виде субклинической формы, при которой вообще нет видимых воспалительных очагов, отмечают только небольшой субфебрилитет и изменения крови. У грудных детей при этом может быть плохой аппетит и плохая прибавка массы тела. При посеве крови можно выделить стафилококк.

Локализованные формы, однако, не всегда лёгкое заболевание: в некоторых случаях они сопровождаются весьма тяжёлыми клиническими симптомами с выраженной интоксикацией и бактериемией; поэтому необходимо дифференцировать их с сепсисом.

Возможны стёртые и бессимптомные формы, которые фактически не диагностируют, но они могут представлять опасность как для самого больного, так и для окружающих как источник инфекции. Присоединение какого-либо заболевания, чаще ОРВИ, в этих случаях сопровождается обострением стафилококковой инфекции и возникновением иногда тяжёлых осложнений.

Наиболее частой локализацией стафилококковой инфекции бывает кожа и подкожная клетчатка (стафилодермия). При кожной стафилококковой инфекции быстро развивается воспалительный очаг с наклонностью к нагноению и реакцией регионарных лимфатических узлов по типу лимфаденита и лимфангита. У детей старшего возраста стафилококковые поражения кожи обычно имеют вид фолликулитов, пиодермии, фурункулов, карбункула, гидраденита. У новорождённых диагностируют везикулопустулёз, пузырчатку новорождённых, эксфолиативный дерматит Риттера. При поражении слизистых оболочек возникает клиническая картина гнойного конъюнктивита, ангины.

ЭТИОЛОГИЯ

Стафилококки — грамположительные микроорганизмы шаровидной формы, располагающиеся обычно в виде гроздьев.

Род *Staphylococcus* включает три вида: золотистый (*S. aureus*), эпидермальный (*S. epidermidis*) и сапрофитический (*S. saprophyticus*). Каждый вид стафилококка подразделяют на самостоятельные биолого-экологические типы.

Вид золотистого стафилококка включает 6 биоваров (A, B, C и др.). Патогенный для человека и основной возбудитель заболеваний — тип A, остальные биотипы патогенны для животных и птиц.

Стафилококки продуцируют токсины и ферменты (коагулаза, гиалуронидаза, фибринолизин, лецитиназа и др.), способствующие распространению возбудителя в тканях и вызывающие нарушение жизнедеятельности клеток макроорганизма.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами служат кожа, слизистые оболочки ротовой полости, дыхательных путей и ЖКТ, конъюнктива век, пупочная ранка и др. На месте внедрения стафилококк вызывает местное воспаление с некрозом и нагноением.

При сниженной резистентности организма к патогенному стафилококку под влиянием повреждающего действия его токсинов и ферментов возбудитель и его токсины проникают из очага инфекции в кровь. Наступает бактериемия, развивается интоксикация. При генерализованной стафилококковой инфекции могут поражаться различные органы и ткани (кожа, лёгкие, ЖКТ, костная система и др.) В результате генерализации возможно развитие септицемии, септикопиемии, особенно у новорождённых и детей первых месяцев жизни.

В патогенезе пищевых токсикоинфекций основное значение имеет массивность инфицирования, при этом важен как энтеротоксин, так и сам стафилококк. В остатках пищи, рвотных массах и испражнениях больных обычно обнаруживают патогенный стафилококк в огромных количествах, иногда в чистой культуре. Однако патологический процесс при пищевой токсикоинфекции обусловлен в основном поступившим с пищей энтеротоксином.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Стафилококковые ларингиты и ларинготрахеиты развиваются, как правило, у детей в возрасте от 1 года до 3 лет на фоне острых респираторных вирусных заболеваний.

Развитие болезни острое, с высокой температурой тела и быстрым появлением стеноза гортани. Морфологически при этом отмечают некротический или язвенно-некротический процесс в гортани и трахее.

Стафилококковый ларинготрахеит часто сопровождается обструктивным бронхитом и нередко пневмонией. Клиническое течение стафилококкового ларинготрахеита практически не отличается от ларинготрахеитов, вызванных другой бактериальной флорой. Существенные различия есть только с дифтерийным крупом, которому свойственны медленное развитие, постепенная смена фаз, параллельное нарастание симптомов (осиплость голоса и афония, сухой, грубый кашель и постепенное нарастание стеноза).

Стафилококковая пневмония — особая форма поражения лёгких с характерной тенденцией к абсцедированию. Заболевание наиболее часто возникает у детей раннего возраста и, как правило, на фоне или после ОРВИ. Первичные изолированные стафилококковые пневмонии у детей наблюдают редко. Чаще пневмония становится вторичным поражением лёгких при других очагах стафилококковой инфекции или метастатическим очагом при септикопиемии.

Особенность стафилококковой пневмонии — образование в лёгких на месте первичных очагов воздушных полостей — булл (пневмоцеле). Чаще возникает одна или две полости, но может быть и больше. Диаметр полостей от 1 до 5–10 см. Над очагом поражения перкуторно определяют высокий тимпанический звук, аускультативно — ослабленное или амфорическое дыхание.

Скарлатиноподобный синдром возникает при стафилококковом инфицировании раневой или ожоговой поверхности, при остеомиелите, флегмоне, лимфадените, панариции.

Заболевание проявляется сыпью и напоминает скарлатину, но в отличие от скарлатины этот синдром всегда возникает на фоне какого-либо стафилококкового очага, сопровождается высокой температурой тела, выраженной интоксика-

цией. Высыпание появляется не в 1-й день болезни, как при скарлатине, а через 2–3 дня, иногда и позже.

Стафилококковые поражения пищеварительной системы весьма разнообразны как по локализации (слизистые оболочки рта — стоматиты, желудка — гастриты, кишечника — энтериты, колиты, жёлчной системы — ангиохолиты, холециститы), так и по тяжести.

- ***Стафилококковый стоматит*** проявляется яркой гиперемией слизистой оболочки полости рта, появлением афт или язв на слизистой оболочке щек, дёсен, языке, обильным слюнотечением.
- ***Стафилококковые желудочно-кишечные заболевания***. Клинические проявления в значительной степени зависят от пути инфицирования.
  - ✧ При употреблении инфицированной стафилококком пищи под влиянием энтеротоксина в желудке, и особенно в тонкой кишке, возникают острые воспалительные изменения разной выраженности. Энтеротоксин, всасываясь в кровь, оказывает мощное нейротоксическое и капилляротоксическое действие, в результате чего возможно развитие шокового состояния.
  - ✧ При энтерите и энтероколите, возникших при инфицировании контактным путём, в организм поступает небольшое количество стафилококка. Процесс развивается медленнее, в результате преимущественного воздействия самого стафилококка и в меньшей степени энтеротоксина. Размножаясь в кишечнике, стафилококки обусловливают как местные изменения, так и общие симптомы интоксикации из-за всасывания токсина в кровь. Клинические проявления в этих случаях будут зависеть от скорости размножения стафилококка в кишечнике, массивности поступления энтеротоксина в кровь, от состояния ЖКТ, совершенства иммунной защиты и многих других факторов.
- ***Гастрит и гастроэнтерит (пищевая токсикоинфекция)***. Инкубационный период составляет 2–5 ч. Заболевание начинается остро или даже внезапно с многократной, часто неукротимой рвоты, резкой слабости, головокружения, сильных болей в эпигастральной области, повышения у большинства больных температуры тела. Больной бледен, кожа покрывается холодным потом, пульс слабый, частый, тоны сердца приглушены, АД снижено. Живот обычно мягкий, болезненный в эпигастральной области, печень и селезёнка не увеличены. Болезнь может проявиться симптомами острейшего гастрита без расстройства стула, но у большинства детей в процесс вовлекается тонкая кишка с нарушением стула (гастроэнтерит). Стул жидкий, водянистый, с примесью слизи, 4–6 раз в сутки. В тяжёлых случаях развивается токсикоз с дегидратацией, иногда отмечают судороги, потерю сознания. Болезнь может закончиться летально.

  При лёгких формах заболевание проявляется тошнотой, 2–3-кратной рвотой, болями в животе. Симптомов интоксикации обычно нет, или они слабо выражены. Болезнь заканчивается в течение 1–2 сут полным выздоровлением.

  Клинические проявления зависят от того, первичное поражение кишечника стафилококком или вторичное. *Первичный стафилококковый энтерит и энтероколит* обычно развивается по типу пищевой токсикоинфекции.

Стафилококковый сепсис — наиболее тяжёлое проявление стафилококковой инфекции, чаще бывает у детей раннего возраста и преимущественно у новорождённых и недоношенных.

Входными воротами инфекции могут быть пупочная ранка, кожные покровы, ЖКТ, лёгкие, миндалины, уши и др. В зависимости от входных ворот и путей распространения различают пупочный, кожный, лёгочный, кишечный, отогенный, тонзиллогенный сепсис и др.

ДИАГНОСТИКА

Стафилококковую инфекцию диагностируют на основании обнаружения гнойных очагов воспаления. Решающее значение имеет обнаружение патогенного стафилококка в очаге поражения и особенно в крови. Для серологической диагностики используют РА с аутоштаммом и музейным штаммом стафилококка. Нарастание титра антител в динамике болезни, несомненно, указывает на ее стафилококковую природу.

Титр агглютининов в РА 1:100 считают диагностическим. Диагностические титры выявляют на 10–20-е сут болезни.

В комплексе лабораторных методов используют реакцию нейтрализации токсина антитоксином. Нарастание титра антистафилолизина и антитоксина также указывает на стафилококковую природу болезни. Однако эти реакции дают менее чёткий результат у новорождённых и недоношенных. В настоящее время на смену традиционным методам приходят ПЦР, ИФА, метод латекс-агглютинации.

ЛЕЧЕНИЕ

При лёгких формах локализованной стафилококковой инфекции обычно достаточно симптоматической терапии.

При тяжёлых и среднетяжёлых формах применяют комплексную терапию: антибиотики и специфические противостафилококковые препараты (иммуноглобулин человека антистафилококковый, противостафилококковая плазма, анатоксин стафилококковый, бактериофаг стафилококковый, вакцина стафилококковая лечебная). По показаниям применяют хирургические методы лечения, неспецифическую дезинтоксицирующую терапию, витаминотерапию. Для предупреждения и лечения дисбактериозов используют бактерийные препараты (ацилол▲, бифистим▲, бифидумбактерин▲, бификол сухой▲ и др.), а также стимулирующую терапию, повышающую защитные механизмы организма (тактивин▲).

Обязательной госпитализации подлежат больные с тяжёлыми формами стафилококковой инфекции независимо от возраста. Новорождённых и особенно недоношенных детей госпитализируют и при лёгких проявлениях стафилококковой инфекции.

Из антибактериальных препаратов предпочтительнее полусинтетические пенициллиназоустойчивые пенициллины, цефалоспорины III и IV поколения.

При остром сепсисе, абсцедирующей деструктивной пневмонии, менингоэнцефалите назначают одновременно два антибиотика в максимальных дозах. Наиболее эффективно их внутривенное введение.

Специфические противостафилококковые препараты

- При всех тяжёлых и генерализованных формах стафилококковой инфекции применяют *иммуноглобулин человека антистафилококковый*. Этот препарат содержит не только противостафилококковые агглютинины, но и антитоксин, его вводят внутримышечно в дозе 5–6 АЕ/кг в сутки ежедневно или через день, на курс 5–7 инъекций. В настоящее время выпускают иммуноглобулин антистафилококковый человека для внутривенного введения▲, который рекомендуют применять при сепсисе и других тяжёлых генерализованных формах стафилококковой инфекции.
- *Гипериммунная антистафилококковая плазма* содержит противостафилококковые антитела (антитоксин) и оказывает бактерицидное действие на стафилококк. Вводят внутривенно с интервалом 1–3 дня по 5–8 мл/кг (не менее 3–5 раз).
- *Анатоксин стафилококковый* применяют для стимуляции выработки специфического стафилококкового антитоксина. Он показан в случаях затяжного течения пневмонии, сепсиса, энтероколита, рецидивирующих стафилодермий, фурункулёза и других заболеваний, когда особенно угнетена способность

организма к иммуногенезу. Анатоксин вводят подкожно в возрастающих дозах (0,1–0,2–0,3–0,4–0,6–0,8–1,0 ЕД) с интервалом 1–2 дня.

Общие принципы лечения стафилококковых гастроэнтеритов и энтероколитов такие же, как и других острых кишечных инфекций. Больных госпитализируют по клиническим и эпидемиологическим показаниям.

При пищевой токсикоинфекции в первые сутки заболевания необходимо сделать промывание желудка 2% раствором натрия гидрокарбоната. При выраженном токсикозе с дегидратацией сначала проводят инфузионную терапию [принципы см. в главе *Эшерихиозы (кишечная коли-инфекция)*], а затем оральную регидратацию.

При стафилококковых инфекциях кожи (фурункулы, карбункулы, стафилодермия и др.) хорошие результаты оказывает применение вакцины стафилококковой лечебной. Препарат вводят подкожно в область плеча или в подлопаточную область. Курс лечения состоит из однократных ежедневных инъекций по определённой схеме в течение 9 дней. При заболеваниях с распространёнными поражениями кожи, протекающих с рецидивами, целесообразно проведение повторного курса лечения через 10–15 суток.

Стрептококковые инфекции

Стрептококки — возбудители таких разноплановых заболеваний, как ангина, скарлатина, ревматизм, гломерулонефрит, рожа, пиодермия и др. Кроме того, стрептококки нередко вызывают генерализованные процессы по типу септицемии и часто играют ведущую роль в развитии осложнений других заболеваний.

КОД ПО МКБ-10

A40.0 Септицемия, вызванная стрептококком группы A.
A40.1 Септицемия, вызванная стрептококком группы D.
A40.3 Септицемия, вызванная стрептококком *pnevmonine* (пневмококковая септицемия).
A40.8 Другие стрептококковые септицемии.
A40.9 Стрептококковая септицемия неуточнённая.

ЭТИОЛОГИЯ

Стрептококки — грамположительные бактерии шаровидной или овальной формы, диаметром 0,6–1 мкм, располагающиеся попарно в виде цепочек.

При выращивании на кровяном агаре образуют колонии диаметром 1–2 мм. Стрептококки подразделяют по способности лизировать эритроциты в чашках с кровяным агаром:

- ✧ α-тип — колонии, образующие зелёные продукты распада гемоглобина в пределах узкой окружающей зоны гемолиза;
- ✧ β-тип — колонии, образующие широкую светлую зону гемолиза;
- ✧ γ-тип — колонии, не дающие гемолитического эффекта.

Способность к гемолизу варьирует в широких пределах и не всегда указывает на патогенность.

Стрептококки делят на группы по углеводным антигенам клеточной стенки. В настоящее время насчитывают 21 группу от A до U; многих из них обнаруживают у животных. Стрептококки группы A — β-гемолитические, они обитают в основном в верхних дыхательных путях человека. Заболевание у человека вызывают преимущественно стрептококки группы A (*Str. pyogenes*). Однако у детей раннего возраста и новорождённых стрептококки группы B (*Str. agalactiae*) и группы C (*Str. equisimilis*) нередко вызывают тяжёлый сепсис, а также эндокардит, менингит.

Скарлатина

Скарлатина — острое инфекционное заболевание с симптомами общей интоксикации, ангиной и высыпаниями на коже.

КОД ПО МКБ-10

А38 Скарлатина.

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическая профилактика скарлатины не разработана. Профилактические мероприятия включают раннее выявление и изоляцию больных скарлатиной и любой другой стрептококковой инфекцией. Согласно инструктивным указаниям заболевших скарлатиной изолируют на 7–10 дней от начала клинических проявлений, но в детское учреждение переболевших разрешено направлять через 22 дня от начала заболевания в связи с возможностью различных осложнений. Больных с другими формами стрептококковой инфекции (ангина, фарингит, стрептодермия и др.) в очаге скарлатины также изолируют на 22 дня.

Для специфической профилактики скарлатины и других респираторных стрептококковых инфекций среди контактных лиц показано применение томицида*. Томицид* применяют в виде полосканий (или орошения) горла. На одно полоскание используют 10–15 мл препарата или 5–10 мл для орошения горла. Препарат применяют после еды 4–5 раз в день в течение 5–7 сут.

Поскольку скарлатина в настоящее время протекает почти исключительно в лёгкой форме и не даёт осложнений, особенно при лечении антибактериальными препаратами и соблюдении режима, эти декретируемые сроки изоляции переболевших скарлатиной могут быть сокращены. По нашему мнению, больных скарлатиной следует изолировать не более чем на 10–12 дней от начала заболевания, после чего они могут быть допущены в организованный коллектив.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Скарлатину делят по типу, тяжести и течению. По типу различают типичную и атипичную скарлатину.

- К *типичным* относят формы со всеми характерными для скарлатины симптомами: интоксикацией, ангиной и сыпью.
  Типичные формы делят на *лёгкие*, *среднетяжёлые* и *тяжёлые*. Тяжесть определяют по выраженности симптомов интосикации и местных воспалительных изменений в ротоглотке. В последние годы скарлатина в большинстве случаев протекает в лёгкой форме, реже — в среднетяжёлой. Тяжёлые формы практически не наблюдают.
- К *атипичным* относят стёртые легчайшие формы со слабовыраженными клиническими проявлениями, а также экстрафарингеальную форму (ожоговая, раневая и послеродовая) с первичным очагом вне ротоглотки. При экстрафарингеальной скарлатине сыпь появляется и бывает более насыщенной в месте входных ворот, есть симптомы интоксикации: лихорадка, рвота. Ангина отсутствует, но может быть слабовыраженная гиперемия слизистой оболочки ротоглотки. Регионарный лимфаденит возникает в области входных ворот и менее выражен, чем при типичной скарлатине.
- К атипичным можно отнести и самые тяжёлые формы — геморрагическую и гипертоксическую.

ЭТИОЛОГИЯ

Стрептококки группы А — возбудители скарлатины — продуцируют экзотоксины, но всё же решающая роль в возникновении скарлатины принадлежит антитоксическому иммунитету. Если в момент заражения антитоксический иммунитет

отсутствует, возникает скарлатина, при наличии антитоксического иммунитета — другие формы заболевания: ангина, фарингит.

ПАТОГЕНЕЗ

Развитие клинической картины скарлатины связано с токсическим, септическим и аллергическим воздействием стрептококка.

- Токсическая линия проявляется симптомами общей интоксикации: лихорадкой, сыпью, головной болью, рвотой.
- Септическая линия патогенеза проявляется гнойными и некротическими изменениями на месте входных ворот и гнойными осложнениями.
- Аллергическая линия патогенеза обусловлена сенсибилизацией организма к β-гемолитическому стрептококку.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период 2–7 дней. Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела, появляются боль в горле при глотании, головная боль, бывает однократная рвота. Через несколько часов от начала болезни на лице, туловище, конечностях появляется розовая точечная сыпь на фоне гиперемированной кожи. На лице сыпь располагается на щеках, но носогубный треугольник свободен от сыпи. Характерен внешний вид больного: глаза блестящие, лицо яркое, слёгка отёчное, пылающие щёки резко контрастируют с бледным носогубным треугольником (треугольник Филатова). В естественных складках кожи, на боковых поверхностях туловища сыпь более насыщена, особенно внизу живота, на сгибательной поверхности конечностей, в подмышечных впадинах, локтевых сгибах и паховой области. Здесь часто бывают тёмно-красные полосы в результате концентрации сыпи и геморрагического пропитывания (симптом Пастиа).

Отдельные элементы сыпи могут быть милиарными, в виде мелких, с булавочную головку пузырьков с прозрачной или мутноватой жидкостью. В более тяжёлых случаях сыпь может принимать цианотический оттенок, а дермографизм бывает прерывистым и слабовыраженным. При скарлатине повышена проницаемость капилляров, что легко выявить наложением жгута. Сыпь обычно держится 3–7 дней и, пропадая, не оставляет пигментации.

После исчезновения сыпи в конце 1-й — начале 2-й недели болезни начинается шелушение. На лице кожа шелушится в виде нежных чешуек. На туловище, шее, ушных раковинах шелушение отрубевидное. Более обильным оно бывает после милиарной сыпи. Для скарлатины типично пластинчатое шелушение на ладонях и подошвах. Оно проявляется сначала в виде трещин кожи у свободного края ногтя и затем распространяется с кончиков пальцев на ладонь и подошву. Кожа на конечностях отслаивается пластами. В настоящее время при скарлатине шелушение менее выражено.

Один из постоянных и кардинальных признаков скарлатины — изменения в ротоглотке. Яркая отграниченная гиперемия миндалин, дужек, язычка не распространяется на слизистую оболочку твёрдого нёба. В первые сутки болезни часто удаётся увидеть точечную энантему, которая может стать геморрагической. Изменения в ротоглотке настолько ярко выражены, что их обозначают, по выражению Н.Ф. Филатова, как «пожар в зеве», «пылающая ангина».

Ангина при скарлатине бывает катаральной, фолликулярной, лакунарной, но особенно свойственна этому заболеванию некротическая ангина. В зависимости от тяжести некрозы могут быть поверхностными, в виде отдельных островков, или глубокими, сплошь покрывающими поверхность миндалин. Они могут распространяться и за пределы миндалин: на дужки, язычок, на слизистую оболочку носа и глотки. Некрозы чаще имеют грязно-серый или зеленоватый цвет. Они исчезают

медленно, в течение 7–10 дней. Катаральная и фолликулярная ангина проходит через 4–5 дней.

Соответственно выраженности поражения ротоглотки в процесс вовлекаются регионарные лимфатические узлы. Они становятся плотными, болезненными при пальпации. Увеличиваются в первую очередь тонзиллярные и переднешейные лимфатические узлы.

Язык в начале заболевания суховат, густо обложен серовато-бурым налётом, со 2–3 сут начинает очищаться с кончика и боков, становится ярко-красным, с рельефно выступающими набухшими сосочками, что создает ему сходство с малиной: «малиновый», «сосочковый», «скарлатинозный» язык. Этот симптом отчётливо выявляют между 3-м и 5-м днём, затем яркость языка уменьшается, но ещё долго (2–3 нед) удаётся увидеть увеличенные сосочки.

Обычно интоксикация проявляется подъёмом температуры тела, вялостью, головной болью, повторной рвотой. В тяжёлых случаях температура тела повышается до 40 °С, бывает сильная головная боль, многократная рвота, вялость, иногда возбуждение, бред, судороги, менингеальные симптомы. Современная скарлатина часто не сопровождается интоксикацией при нормальной температуре тела.

Белый дермографизм при скарлатине в начале заболевания имеет удлинённый скрытый (10–12 мин) и укороченный (1–1,5 мин) явный период (у здорового человека скрытый период продолжается 7–8 мин, а явный — 2,5–3 мин). В дальнейшем скрытый период укорачивается, явный становится более стойким.

В периферической крови отмечают нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево; СОЭ повышена.

ДИАГНОСТИКА

В типичных случаях диагностика не представляет затруднений. Внезапное острое начало болезни, повышение температуры тела, рвота, боль в горле при глотании, отграниченная гиперемия дужек, миндалин, язычка, розовая мелкоточечная сыпь на гиперемированном фоне кожи, бледный носогубный треугольник, увеличение регионарных лимфатических узлов шеи дают основания для клинической диагностики скарлатины. Вспомогательным методом может служить картина периферической крови: нейтрофильный лейкоцитоз с небольшим сдвигом влево и повышение СОЭ.

Затруднения в диагностике возникают при стёртых формах и позднем поступлении больного в стационар.

При стёртых формах диагностическое значение имеют отграниченная гиперемия ротоглотки, явления лимфаденита, белый дермографизм и картина периферической крови.

При позднем поступлении больного диагностически важны длительно сохраняющиеся симптомы: «малиновый» язык с гипертрофированными сосочками языка, петехии, сухость и шелушение кожных покровов. Очень важны в таких случаях эпидемиологические данные — контакт ребёнка с больным с другими формами стрептококковой инфекции.

Для лабораторного подтверждения диагноза имеет значение выделение β-гемолитического стрептококка в посевах слизи из ротоглотки, а также определение титра антистрептолизина-О, других ферментов и антитоксинов стрептококка. Скарлатину дифференцируют с псевдотуберкулёзом, иерсиниозом, стафилококковой инфекцией, сопровождающейся скарлатиноподобным синдромом, токсикоаллергическим состоянием, корью, менингококкемией, энтеровирусной экзантемой и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Больных скарлатиной госпитализируют по клинико-эпидемиологическим показаниям.

- Госпитализация обязательна при тяжёлых формах скарлатины и когда в домашних условиях невозможно изолировать больного и создать условия для его лечения. Больных скарлатиной помещают в боксы или палаты на 2–4 человека, заполняя их одновременно. Нельзя допускать контактов между вновь поступающими больными и реконвалесцентами. Выписку из стационара производят по клиническим показаниям после окончания курса антибиотикотерапии, обычно на 7–10-й день от начала заболевания.
- Больных с лёгкой и среднетяжёлой формой лечат в домашних условиях. При лечении на дому необходимы изоляция больного в отдельной комнате и соблюдение санитарно-гигиенических правил при уходе за больным (текущая дезинфекция, индивидуальная посуда, предметы обихода и др.). Необходимо следить за соблюдением постельного режима во время острого периода болезни. Диета должна быть полноценной, с достаточным количеством витаминов, механически щадящей, особенно в первые дни болезни.

При скарлатине показано лечение антибиотиками. При отсутствии противопоказаний антибиотиком выбора по-прежнему остаётся пенициллин. Длительность курса антибиотикотерапии — 5–7 дней.

Специфическим бактерицидным действием в отношении грамположительных кокков обладает томицид*. Препарат применяют наружно для полоскания горла по 10–15 мл 5–6 раз в день.

При лечении в домашних условиях дают феноксиметилпенициллин внутрь из расчёта 50 000 МЕ/кг в сутки в 4 приёма. В стационаре более целесообразно вводить пенициллин внутримышечно в 2 приёма. При тяжёлых формах суточную дозу пенициллина повышают до 100 мг/кг и более или переходят на лечение цефалоспоринами III поколения. Одновременно с антибиотиком назначают пробиотики (ацилол* и др.).

ПРОГНОЗ

Прогноз благоприятный при рационально проводимой терапии (ранняя пенициллинотерапия в условиях, исключающих реинфекцию), течение болезни гладкое, осложнения возникают редко.

Ангина

Ангина — одна из форм стрептококковой инфекции с локализацией воспалительного процесса в лимфоидной ткани ротоглотки, преимущественно в нёбных миндалинах. Сопровождается интоксикацией, лихорадкой, болями в горле и реакцией регионарных лимфатических узлов.

Ангина — весьма распространённое заболевание в детском возрасте. В практической работе следует различать ангину как самостоятельную болезнь и ангину, возникающую на фоне другого инфекционного заболевания.

Стрептококковая ангина выделена в самостоятельную нозологическую форму, но у детей она обычно возникает как осложнение ОРВИ или в результате обострения хронического тонзиллита.

КОД ПО МКБ-10

J02.0 Стрептококковый фарингит.

ПАТОГЕНЕЗ

Способность β-гемолитического стрептококка группы А поражать преимущественно эпителиальный покров лимфоидной ткани глотки связана с непосредственным местным воздействием одной из антигенных структур микроорганизма — липотейхоевой кислотой, ассоциированной с М-протеином, обеспечивающей фиксацию возбудителя на миндалинах. М-протеин снижает фагоцитарную актив-

ность лейкоцитов на месте входных ворот и тем самым способствует повышенной восприимчивости ребёнка к стрептококку.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Стрептококковая ангина начинается остро с повышения температуры тела до 38–39 °С, озноба, головной боли и болей при глотании. Клиническая симптоматика достигает максимальной выраженности уже в первые сутки от начала заболевания. Больные жалуются на общую слабость, снижение аппетита, боль в горле, иногда с иррадиацией в ухо и боковые отделы шеи. В более тяжёлых случаях возможны повторная рвота, бред, возбуждение, судороги. Характерен внешний вид больного: кожа сухая, лицо гиперемировано, на щеках румянец, губы яркие, красные, сухие, в углах рта заеды.

Изменения в ротоглотке обычно включают яркую разлитую гиперемию, захватывающую мягкое и твёрдое нёбо, миндалины, заднюю стенку глотки, но иногда наблюдают отграниченную гиперемию миндалин и нёбных дужек. Миндалины увеличены преимущественно в результате инфильтрации и отёчности.

- При *лакунарной ангине* наложения располагаются в лакунах. Иногда наложения строго повторяют извитые лакуны, но нередко бывают мозаичными — расположены не только в лакунах, но и имеют вид островков или сплошь покрывают часть миндалины. Обычно эти наложения желтовато-белого цвета, легко снимаются шпателем и растираются между предметными стёклами, т.е. состоят из гноя и детрита.
- При *фолликулярной ангине* на миндалинах появляются беловатые фолликулы диаметром 2–3 мм, несколько возвышающиеся над поверхностью миндалин. Они не снимаются тампоном или шпателем, так как представляют подэпителиально расположенные гнойные массы, образовавшиеся в результате разрушения лимфоидных фолликулов миндалин. Обычно микроабсцессы созревают и вскрываются, что сопровождается новым подъёмом температуры тела и появлением на миндалинах поверхностно расположенных гнойных островчатых наложений.
- При *некротической ангине* поражённые участки ткани миндалин покрыты налётом с неровной, изрытой, тусклой поверхностью зеленовато-жёлтого или серого цвета, уходящим в глубь слизистой оболочки. Часто они пропитываются фибрином и становятся плотными. При попытке снять их остается кровоточащая поверхность. После отторжения наложений образуется дефект ткани, имеющий белесоватый цвет, неправильную форму, неровное, бугристое дно. Некрозы при стрептококковой инфекции могут распространяться за пределы миндалин — на дужки, язычок, заднюю стенку глотки.

Кроме характерных изменений в ротоглотке, у всех больных стрептококковой ангиной отмечают увеличение регионарных лимфатических узлов. При пальпации они болезненные и плотные. Вовлечение в процесс лимфатических узлов пропорционально выраженности изменений в ротоглотке.

ДИАГНОСТИКА

Стрептококковую ангину диагностируют на основании клинических данных (выраженная интоксикация, яркая гиперемия слизистой оболочки ротоглотки, некротические изменения на миндалинах), эпидемиологического анамнеза (контакт с больным стрептококковой инфекцией) и положительных результатов лабораторного исследования. В посевах слизи из ротоглотки обнаруживают β-гемолитический стрептококк, нарастают титры антител к антигенам стрептококка (антистрептолизинов, антигиалуронидазы и др.).

ЛЕЧЕНИЕ

Больных стрептококковой ангиной обычно лечат в домашних условиях. Госпитализации подлежат лишь дети с тяжёлыми формами болезни или осложнениями, а также дети, у которых трудно исключить дифтерию ротоглотки. Больных помещают в бокс. Рекомендованы постельный режим на 5–6 дней, механически щадящая пища, поливитамины.

Для полоскания ротоглотки применяют бактерицидный препарат томицид*, отвары ромашки, эвкалипта, шалфея, зверобоя, а также растворы фурацилина*, калия перманганата и др.

Обязательна антибиотикотерапия. При лёгких и среднетяжёлых формах можно ограничиться назначением внутрь феноксиметилпенициллина, эритромицина, амоксиклава*, азитромицина в возрастной дозе. При непереносимости антибиотиков дают сульфаниламидные препараты (бактрим*, лидаприм* и др).

Одновременно с антибиотиком проводят лечение пробиотиками (ацилол* и др.). Для улучшения эффективности антибактериальной терапии рекомендуют назначать вобэнзим* — полиферментный препарат, обладающий иммуномодулирующим и детоксицирующим эффектами. Хороший терапевтический эффект можно получить при назначении бактериальных лизатов, особенно имудона*.

Фарингит

При стептококковой инфекции в значительной части случаев в процесс вовлекается глотка, возникает «острый фарингит».

Термин «фарингит» обычно используют для обозначения изменений в ротоглотке при различных инфекционных заболеваниях (ОРВИ, дифтерия, корь, менингококковая инфекция и др.). Фарингит часто сочетается с поражением миндалин, носоглотки, дыхательных путей. Однако диагноз «острый фарингит» устанавливают, когда основной процесс локализуется на задней стенке глотки.

Заболевание начинается остро, с жалоб на боли при глотании, головную боль, боли в животе, рвоту и может сопровождаться подъёмом температуры тела от субфебрильных до высоких цифр. Болезненные ощущения в ротоглотке варьируют от слабых до достаточно выраженных, приводящих к затруднению глотания. Возникают ощущение сухости, раздражения и другие неприятные ощущения в области задней стенки глотки. Фарингоскопическая картина показывает резкое увеличение, гиперемию, отёчность задней стенки глотки с частым нагноением фолликулов, поверхностными некрозами, иногда с изъязвлениями. Изменения на нёбных миндалинах слабо выражены или отсутствуют. С большим постоянством отмечаются болезненность и увеличение передне- и заднешейных лимфатических узлов.

ДИАГНОСТИКА

Стрептококковый фарингит диагностируют на основании клинической картины, выделения культуры стрептококка в посевах слизи из очага поражения и нарастания титра антител к стрептококковым антигенам в динамике заболевания. При заглоточном абсцессе в трудных для диагностики случаях проводят рентгенографию области шеи или носоглотки.

ЛЕЧЕНИЕ

При стрептококковых фарингитах назначают антибиотики, десенсибилизирующие средства, витамины, полоскание ротоглотки бактерицидными в отношении грамположительных кокков препаратами (томицид*), дезинфицирующими и солевыми растворами, настоями трав. С целью элиминации возбудителя с поверхности слизистой оболочки и восстановления местного иммунитета обоснованно назначение топического иммуномодулятора имудона*. Показано его положитель-

ное влияние как на состояние микробиоценоза ротоглотки, так и на активацию фагоцитоза и восстановление защитного вала секреторного IgA.

В случае развития заглоточного абсцесса показано хирургическое лечение.

Пневмония

Пневмония, вызванная β-гемолитическим стрептококком, протекает как бронхопневмония или интерстициальная пневмония в качестве осложнения ОРВИ или других инфекционных заболеваний. Чаще болеют дети в возрасте 2–7 лет.

В морфологической картине отмечают небольшие очаги с участками некрозов. В последующем участки воспаления увеличиваются, сливаются друг с другом и захватывают целые доли лёгкого.

Нередко в процесс вовлекается плевра, развиваются плеврит и эмпиема.

Заболевание начинается бурно, с выраженной интоксикации, лихорадки, озноба. Температура тела повышается до 39–40 °С, появляются боли в груди, кашель с мокротой. Физикальные данные при стрептококковой пневмонии часто скудны, перкуторные изменения нехарактерны, хрипы выслушиваются непостоянно. При возникновении плеврита появляются изменения перкуторного звука и ослабленное дыхание на стороне поражения.

Рентгенологическая картина включает выраженные интерстициальные изменения с множественными округлыми очагами в разных фазах рассасывания. Иногда можно увидеть массивный инфильтрат. Для стрептококковой пневмонии типично увеличение лимфатических узлов корня лёгкого. В крови — нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, повышение СОЭ.

ДИАГНОСТИКА

Стрептококковую пневмонию диагностируют на основании совокупных клинико-рентгенологических и лабораторных данных.

ЛЕЧЕНИЕ

Для лечения стрептококковых пневмоний используют пенициллин или его полусинтетические производные из расчёта 100–200 мг/кг в сутки внутримышечно в 2 приёма одновременно с пробиотиками (ацилол* и др.). Можно применять и другие антибиотики (защищённые пенициллины, цефалоспорины). При эмпиеме производят торакоцентез.

Рожа

Рожа — одна из форм стрептококковых инфекций, вызываемых β-гемолитическим стрептококком, проявляется очаговым серозно-экссудативным или серозно-геморрагическим воспалением кожи и подкожной жировой клетчатки и общетоксическими проявлениями.

КОД ПО МКБ-10

А46 Рожа.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источник инфекции — больной стрептококковой инфекцией или бактерионоситель. Нередко установить источник не представляется возможным.

Механизм передачи воздушно-капельный и контактный через инфицированные предметы, чаще при нарушении целостности кожных покровов.

В возникновении рожи играет роль индивидуальная предрасположенность ребёнка. Чаще болеют дети раннего возраста, страдающие дерматитом и другими кожными заболеваниями.

Рожа возникает по типу экзогенной и эндогенной инфекции. Эндогенная развивается на фоне хронических очагов поражения. Проникновению возбудителя контактным путём способствуют микротравмы кожи и раневая поверхность.

Активизации процесса при рецидивирующей роже способствуют снижение факторов иммунной защиты, ауто- и гетеросенсибилизация. Неблагоприятными факторами следует считать интеркуррентные заболевания, ушибы, укусы насекомых.

Наибольшую заболеваемость рожей отмечают в конце лета и осенью, чаще в виде спорадических случаев.

Дети болеют значительно реже, чем взрослые. Заражение новорождённых может произойти в процессе родов от матери или медперсонала, а также через инфицированный перевязочный материал.

Заболеваемость рожей в последние годы значительно снизилась, летальность практически равна нулю.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По характеру местных проявлений различают эритематозную, эритематозно-буллёзную, эритематозно-геморрагическую и буллёзно-геморрагическую формы рожи.

По выраженности интоксикации выделяют лёгкие, среднетяжёлые и тяжёлые формы болезни.

По кратности заболевания различают первичную, повторную и рецидивирующую рожу, по распространённости местного процесса — локализованную, распространённую, блуждающую, метастатическую.

Выделяют также местные (флегмона, абсцесс, некрозы) и общие (сепсис, пневмония и т. д.) осложнения рожи.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель рожи — β-гемолитический стрептококк группы А. Плохая высеваемость стрептококка из очага рожи, его крайне редкое выделение из крови больных побудили к поиску других возбудителей. Однако предположение о существовании дерматогенного серотипа стрептококка не получило подтверждения. Установлено также, что стафилококк и другие гноеродные бактерии играют этиологическую роль при осложнениях рожи. Предполагают, что L-формы стрептококка участвуют в этиологии рецидивирующей рожи.

ПАТОГЕНЕЗ

β-Гемолитический стрептококк, проникая экзо- или эндогенным путём, размножается в лимфатических сосудах дермы. Местный процесс формируется при условии исходной сенсибилизации кожи к гемолитическому стрептококку. В происхождении воспалительных изменений при роже наряду с токсинами стрептококка огромную роль играют тканевые биологически активные вещества, такие как гистамин, серотонин и другие медиаторы аллергического воспаления.

При отсутствии аллергии внедрение стрептококка приводит к развитию банального гнойного процесса.

В пользу аллергического происхождения морфологических изменений в коже свидетельствуют плазматическое пропитывание дермы, серозный или серозно-геморрагический экссудат с выпадением фибрина, некробиоз клеток, лизис эластических и коллагеновых волокон кожи, выраженные сосудистые изменения в виде фибринозного поражения стенок сосудов, набухания эндотелия, периваскулярной клеточной инфильтрации из лимфоидных, плазмоцитарных и ретикулогистиоцитарных элементов.

Показано, что лимфоциты, пролиферирующие и дифференцирующиеся в коже, способны к иммунному ответу без дальнейшей миграции в периферические лимфоидные органы. У больных рожей основной процесс локализуется в дерме, в её

сосочковом и сетчатом слоях. Здесь возникают поражение сосудов, геморрагии и некрозы, в развитии которых несомненная роль принадлежит иммунопатологическим процессам. При рецидивирующих формах заболевания выявляют расстройства гемостаза, регуляции капиллярного кровообращения и лимфообращения.

Первичная и повторная рожа (острая стрептококковая инфекция) возникает вследствие экзогенного инфицирования. Рецидивирующая рожа (хроническая эндогенная стрептококковая инфекция) возникает нередко при лечении гормонами и цитостатиками. У детей рецидивирующую рожу наблюдают крайне редко.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период длится от нескольких часов до 3–5 дней. Заболевание, как правило, начинается остро, но в некоторых случаях наблюдают продрому в виде недомогания, чувства тяжести в поражённой конечности, парестезии, болезненности в области регионарных лимфатических узлов.

Острое начало заболевания сопровождается головной болью, ознобом, повышением температуры тела до 38–40 °С; отмечают слабость, тошноту, рвоту. При тяжёлых формах возможны бред, явления менингизма.

Через несколько часов после появления симптомов интоксикации на коже поражённого участка возникают эритема, выраженный отёк и появляются резкие боли. Воспалительный процесс может возникнуть на любом участке тела, но чаще локализуется на коже лица и на голенях. Слизистые оболочки поражаются очень редко.

Как правило, в очаге поражения кожа горячая на ощупь, болезненна и напряжена. Эритема быстро увеличивается, эритематозные пятна сливаются с вновь появляющимися, кожа становится глянцевой, иногда приобретает цианотический оттенок. Поражённый участок выступает над уровнем здоровой кожи, отграничен от нее воспалительным валиком с фестончатыми краями. Регионарные лимфатические узлы увеличены и болезненны. Иногда на фоне эритемы и отёка происходит отслойка эпидермиса, в результате чего в очаге появляются пузыри (буллы) овальной или округлой формы и различной величины, наполненные серозной геморрагической жидкостью.

Между общей интоксикацией и местными проявлениями существует параллелизм — буллёзные элементы чаще появляются при тяжёлых формах болезни.

ДИАГНОСТИКА

Рожу диагностируют в основном на основании клинической картины. Второстепенное значение имеют лабораторные данные: в периферической крови лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, эозинофилия, токсическая зернистость нейтрофилов, повышенная СОЭ.

В более тяжёлых случаях повышается количество фибриногена в крови, изменены показатели свёртывающей системы крови и фибринолитическая активность; становится положительным С-реактивный белок.

Бактериологическое исследование нецелесообразно. При серологических исследованиях выявляются антитела к антигенам стрептококка.

ЛЕЧЕНИЕ

Самые эффективные антибиотики при лечении рожи — цефалоспорины III и IV поколения в обычных дозах в течение 5–7 дней. При необходимости можно применить макролиды — эритромицин, азитромицин или метациклин. Возможно назначение сульфаниламидов. Целесообразно назначение аскорбиновой кислоты, рутина*, витаминов группы В, никотиновой кислоты, пробиотиков (ацилол* и др.). Перспективно назначение иммуномодулирующего препарата вобэнзим*, который усиливает действие антибиотиков с одновременным снижением их побочных действий, а также улучшает лимфоотток.

В случаях буллёзной рожи и при выраженных симптомах интоксикации возможно применение глюкокортикоидов по 1–2 мг/кг в сутки в течение 3–5 дней.

Для лечения местных осложнений рожи (флегмона, абсцесс, некрозы) применяют бактерицидный препарат томицид* наружно посредством наложения влажной повязки, пропитанной препаратом, на поражённые очаги 2–3 раза в день.

Токсоплазмоз

Токсоплазмоз — врождённое или приобретённое паразитарное заболевание с длительным, нередко хроническим течением, весьма частым поражением ЦНС, глаз, печени, селезёнки и других органов и систем.

КОД ПО МКБ-10

B 58.0 Токсоплазмозный гепатит.
B58.2 Токсоплазмозный менингоэнцефалит.
B58.3 Лёгочный токсоплазмоз.
B58.8. Токсоплазмоз с поражением других органов (миокардит, миозит).
B58.9 Токсоплазмоз неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Токсоплазмоз относится к зооантропонозам с выраженной природной очаговостью. Заболевание широко распространено как среди людей, так и среди теплокровных животных и птиц. Среди инфицированных манифестные формы болезни бывают редко, составляя не более 1%. Возбудители токсоплазмоза обнаружены более чем у 300 видов млекопитающих и 150 видов птиц. Особенно часто токсоплазмы обнаруживают у домашних кошек и некоторых других представителей семейства кошачьих (рысь, дикие коты, ягуары и др.). Заболевание у животных проявляется лихорадкой, диареей, поражением ЦНС, абортом, но чаще обнаруживают длительное бессимптомное носительство токсоплазм. Особое эпидемиологическое значение придают кошкам, в организме которых происходит половой цикл развития возбудителя.

Заражение человека происходит почти исключительно алиментарным путём при употреблении сырого или недостаточно термически обработанного мяса, реже — контактным путём (например, при контакте с кошкой). В редких случаях допускают заражение через повреждённую кожу. Обсуждают возможность трансфузионной передачи токсоплазмоза. Человек, страдающий токсоплазмозом (как и другие промежуточные хозяева), для окружающих не опасен. Однако возможна трансплацентарная передача токсоплазм плоду от женщины, переносящей свежеприобретённую инфекцию. При хронической инфекции у женщин трансплацентарная передача маловероятна. Восприимчивость к токсоплазмозу достигает 100%, она особенно высока у детей. Большую часть всех заболевших токсоплазмозом составляют дети. У взрослых токсоплазмоз чаще остаётся бессимптомным.

ПРОФИЛАКТИКА

Для профилактики токсоплазмоза большое значение имеют оздоровление природных очагов, лечение домашних животных, ограничение контакта с кошками, соблюдение правил личной гигиены, термическая обработка пищевых продуктов, особенно мяса. Важно не допускать загрязнения почвы на детских игровых площадках, в песочницах испражнениями кошек. Домашних кошек нельзя кормить сырым мясом. Рекомендуется обследовать их на токсоплазмоз и в случае заболевания лечить.

Для предупреждения врождённого токсоплазмоза всех беременных, впервые обратившихся в женскую консультацию, необходимо обследовать методами ПЦР и ИФА. Беременные с положительными иммунологическими реакциями, т.е.

иммунные, в дальнейшем наблюдении и тем более в этиотропном лечении не нуждаются. Беременных с отрицательными иммунологическими реакциями (неиммунных) относят к группе риска, так как они могут заразиться токсоплазмозом в ходе беременности. Они подлежат повторному иммунологическому обследованию во II и III триместрах беременности. Сохранение отрицательных иммунологических проб свидетельствует об отсутствии заражения. За женщинами, у которых во время беременности отрицательные иммунологические реакции перешли в положительные, устанавливается тщательное наблюдение. При появлении у них клинических признаков острого токсоплазмоза проводят специальное лечение согласно методическим рекомендациям.

Предпринимают попытки по приготовлению вакцины против токсоплазмоза.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от механизма инфицирования различают приобретённый и врождённый токсоплазмоз, который может проявляться в лёгкой, среднетяжёлой и тяжёлой форме и иметь острое или хроническое течение.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Приобретённый токсоплазмоз

Инкубационный период длится от 3 до 21 дня, но может удлиняться до нескольких месяцев. Длительность инкубационного периода зависит от вирулентности токсоплазм, массивности инфицирования и преморбидного фона.

Заболевание обычно начинается остро, с повышения температуры тела до 38–39 °С. Иногда бывают продромальные явления в виде недомогания, слабости, незначительной головной боли. При остром развитии болезни дети жалуются на общую слабость, сильную головную боль, иногда познабливание, мышечные и суставные боли, отказываются от еды, худеют. У части детей появляются высыпания на коже, обычно пятнисто-папулёзные, они иногда сливаются, образуя пятна с фестончатыми краями. Сыпь располагается равномерно по всему телу, но щадит волосистую часть головы, ладони и подошвы. Увеличиваются лимфатические узлы, преимущественно шейные, подмышечные и паховые, реже лимфатические узлы брюшной полости и средостения. Обычно лимфатические узлы умеренной плотности, подвижные, чувствительные при пальпации. На высоте клинических проявлений увеличены печень и селезёнка, возможны сердцебиение, одышка, иногда возникает острый миокардит с нарушением ритма и проводимости, расширением границ сердца. Эти симптомы часто сочетаются с поражением ЦНС по типу энцефалита, энцефаломиелита или менингоэнцефалита. Отмечают резкие головные боли, повторную рвоту, менингеальные симптомы, судороги, потерю сознания, поражение черепных нервов, мозжечковые расстройства, гемипарезы. Типичны психические расстройства. Заболевание может закончиться летально.

Наряду с тяжёлыми формами при приобретённом токсоплазмозе возможны лёгкие и инаппарантные (субклинические) формы.

Приобретённый токсоплазмоз обычно заканчивается полным клиническим выздоровлением, но иногда процесс принимает хроническое течение. При этом выявляются симптомы длительной интоксикации: общая слабость, повышенная утомляемость, адинамия, снижение аппетита, нарушение сна, похудение, боли в мышцах, суставах, сердцебиение, головная боль. Хроническому токсоплазмозу свойственны продолжительный субфебрилитет, лимфаденопатия, явления мезаденита, болезненность при пальпации отдельных мышечных групп с возможным обнаружением уплотнённых участков, генерализованные артралгии без видимых изменений суставов, увеличение печени без существенного нарушения её функций, частое поражение жёлчных путей.

При хроническом токсоплазмозе нередко поражается нервная система с появлением астенических состояний, различного рода фобий, неврастенических реакций. Иногда возникает хронический вялопротекающий токсоплазмозный энцефалит, проявляющийся эпилептиформным синдромом с периодически возникающими клоническими или клонико-тоническими судорогами. При вовлечении в патологический процесс головного мозга и его оболочек хронический приобретённый токсоплазмоз протекает тяжело. Длительное многолетнее течение с периодическими обострениями приводит к снижению интеллекта, формированию джексоновской эпилепсии, стойким психическим расстройствам, тяжёлой диэнцефальной патологии.

Весьма характерны изменения вегетативной нервной системы: акроцианоз, мраморный рисунок кожных покровов, сухость и шелушение кожи, гипергидроз ладоней, трофические изменения ногтей, возможны также приступы потливости, головокружения, тахикардии. У некоторых больных выявляют клиническую картину хронического арахноидита с очаговыми симптомами (снижение остроты зрения и сужение полей зрения). Частым проявлением хронического токсоплазмоза служит поражение глаз (хориоретинит, увеит, прогрессирующая близорукость). Хроническое токсоплазмозное поражение глаз может привести к атрофии зрительного нерва и полной потере зрения.

Врождённый токсоплазмоз. Острое или хроническое заболевание новорождённых, возникающее при инфицировании плода токсоплазмами во время внутриутробного развития. При остром токсоплазмозе состояние ребёнка с первых дней болезни тяжёлое. Выражены симптомы интоксикации. Температура тела чаще высокая, но может быть и субфебрильной. На коже обильная пятнисто-папулёзная или геморрагическая сыпь, реже бывают кровоизлияния в слизистые оболочки и склеры. Часто отмечают желтуху, увеличение печени и селезёнки, лимфатических узлов всех групп, возможны диспепсические расстройства, пневмония, миокардит. В особо тяжёлых случаях болезнь сопровождается энцефалитом или менингоэнцефалитом (рвота, судороги, тремор, дрожь, параличи, парезы, поражение черепных нервов и др.). В спинномозговой жидкости отмечают лимфоцитарный цитоз, ксантохромию, повышено содержание общего белка.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель болезни — *Toxoplasma gondii* — относится к классу споровиков, отряду кокцидий, роду токсоплазм — облигатных внутриклеточных паразитов.

По форме токсоплазмы напоминают дольку апельсина или полумесяц. Они изогнуты, один конец их заострен, другой более круглый, размером (4–7)×(2–5) мкм. При окраске по Романовскому–Гимзе цитоплазма паразита красится в голубой, а ядро — в рубиново-красный цвет.

Токсоплазмы — внутриклеточные паразиты (эндозоиты), способные размножаться бесполым путём (шизогонией) в клетках различных тканей (печень, плацента, ЦНС и др.) многих видов теплокровных животных, а также человека.

В процессе размножения внутри клеток образуются скопления токсоплазм, называющихся на этой стадии развития псевдоцистами, так как в отличие от цист они не имеют собственной оболочки. При переходе болезни в хроническую форму из псевдоцист образуются истинные цисты (цистозоиты или брадизоиты).

Половой цикл размножения токсоплазм происходит в эпителии кишечника окончательного хозяина, каким бывает домашняя кошка и некоторые другие представители семейства кошачьих.

ПАТОГЕНЕЗ

Из входных ворот (ЖКТ) токсоплазмы с током лимфы попадают в регионарные лимфатические узлы, где размножаются, вызывая воспалительные изменения с

формированием инфекционной гранулёмы. Клинически это может проявляться мезаденитом. Достигнув определённой концентрации, паразиты проникают в большом количестве в кровь и разносятся по всему организму, поражая печень, селезёнку, нервную систему, миокард, скелетные мышцы, оболочки глаза и другие органы и ткани. Активная пролиферация токсоплазм сопровождается выделением различных токсинов и аллергенов, приводящих к гиперсенсибилизации замедленного типа. По мере формирования иммунитета размножение токсоплазм замедляется, в конечном итоге в крови и внутренних органах исчезают вегетативные формы (эндоциты) и начинают формироваться цисты, которые могут сохраняться в организме в течение всей жизни.

В большинстве случаев (95–99%) инфицирование токсоплазмами не приводит к развитию манифестных форм болезни, а сразу формируется латентная инфекция с гиперсенсибилизацией замедленного типа к токсоплазмину и продукцией гуморальных антител. Клинически такие формы никак не проявляются, человек остается здоровым, хотя в начальном периоде латентно протекающего заболевания происходит диссеминация токсоплазм по всему организму. Если этот период совпадает с беременностью, высока вероятность инфицирования плода.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз токсоплазмоза устанавливают на основании комплексного обследования больного с обязательным осмотром глазного дна, снятием ЭКГ, ЭЭГ, проведением КТ, рентгенографии черепа, исследованием поражённых мышц, а также с применением специальных методов исследования. Из клинических симптомов диагностическое значение имеют длительный субфебрилитет, лимфаденопатия, увеличение печени и селезёнки, поражение глаз и обнаружение кальцификатов в головном мозге.

Из лабораторных методов решающее значение имеют ПЦР и ИФА. Для обнаружения специфических антител используют также РСК, РИФ, РПГА и др. При патологии беременности для диагностики большое значение имеет обследование женщины. Исследуют плаценту, околоплодные воды и оболочки на ДНК токсоплазм.

Дифференциальная диагностика

Приобретённый токсоплазмоз следует дифференцировать с лимфогранулематозом, туберкулёзом, ревматизмом, инфекционным мононуклеозом, доброкачественным лимфоретикулёзом (фелиноз), герпетической инфекцией и др.

Врождённый токсоплазмоз дифференцируют с краснухой, цитомегалией, листериозом, сепсисом, сифилисом, внутричерепной травмой и др.

ПРОГНОЗ

У большинства инфицированных формируется латентная инфекция при полном клиническом благополучии. После перенесённых манифестных форм приобретённого токсоплазмоза могут оставаться необратимые изменения ЦНС, глаз, внутренних органов, приводящие к инвалидности. У детей раннего возраста генерализованные формы болезни могут закончиться летально. При врождённом токсоплазмозе прогноз часто неблагоприятный. Заболевание нередко заканчивается смертью или приводит к тяжёлым необратимым последствиям.

ЛЕЧЕНИЕ

Необходимо комплексное лечение токсоплазмоза с включением этиотропных, иммуностимулирующих, патогенетических и симптоматических средств.

В качестве этиотропного лечения используют хлоридин▲ в сочетании с сульфаниламидными препаратами (сульфадимезин, сульфапиридазин▲, бактрим▲ и др.). Существуют различные схемы лечения. Этиотропное лечение чаще проводят

циклами по 5–10 дней с перерывами между ними 7–10 дней в сочетании с пробиотиками (ацилол▲ и др.). Обычно проводят 3 цикла, что составляет 1 курс. Лекарственные препараты дают в возрастной дозе в 4 приёма. Для предупреждения побочного действия хлоридина▲ назначают поливитамины и фолиевую кислоту. При противопоказаниях к применению хлоридина▲ (заболевание кроветворных органов, почек и др.) лечение проводят делагилом▲, трихополом▲, аминохинолом▲.

При тяжёлых формах острого токсоплазмоза показано назначение глюкокортикоидов из расчёта 1,5–2 мг/кг по преднизолону в течение 10–14 дней. Особенно показаны глюкокортикоиды при врождённом токсоплазмозе с явлениями энцефалита, менингоэнцефалита, поражением печени, глаз и других органов.

При хронических формах токсоплазмоза этиотропная терапия малоэффективна, её целесообразно проводить только при паразитемии, т.е. в начальной стадии обострения болезни. Основное внимание в этих случаях необходимо уделить усилению неспецифических факторов резистентности и нормализации функций организма. Обязательно назначают поливитамины (C, B_1, B_2, P, никотиновая кислота и др.). Используют препараты крови (иммуноглобулины, альбумин▲), стимуляторы кроветворения (пентоксил▲, алоэ▲ и др.). Назначают десенсибилизирующие [клемастин, хлоропирамин (супрастин▲)], седативные, желчегонные и другие лекарственные препараты.

Трахома

Трахома — инфекционное заболевание глаз, вызываемое хламидиями. Поражение конъюнктивы и роговицы имеет хроническое течение с рубцеванием конъюнктивы и хряща век.

КОД ПО МКБ-10

A71 Трахома.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Трахома, в недавнем прошлом широко распространённое заболевание, в настоящее время на территории стран СНГ встречается в виде единичных случаев, преимущественно в южных регионах. До 90% вновь выявленных больных составляют лица с рецидивами трахомы.

Источником инфекции служат больные с активными формами, особенно со стёртыми клиническими проявлениями, а также носители возбудителя. В распространении трахомы большую роль играют низкий жизненный уровень населения, скученность, отсутствие санитарных навыков и др. Передача инфекции осуществляется почти исключительно посредством прямого или косвенного контакта — через руки, носовые платки, полотенце и др.

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическая профилактика не разработана. Основное значение имеют раннее выявление и лечение больных, а также широкая санитарно-просветительная работа среди населения и строгий контроль соблюдения гигиенических требований в очагах трахомы.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от клинических проявлений различают фолликулярную, папиллярную (с преобладанием сосочковых разрастаний), инфильтративную (инфильтрация конъюнктивы и хряща век) и смешанную (обнаруживают фолликулы и сосочковые выросты) формы болезни.

В типичных случаях патологический процесс проходит четыре стадии:

- I стадия — начальная, появляются незрелые фолликулы, так называемые трахоматозные зёрна с поверхностной инфильтрацией роговицы;
- II стадия — активная трахома, происходит дальнейшее развитие фолликулов (зрелые фолликулы) с папиллярной гиперплазией преимущественно в области переходных складок и хряща, формированием паннуса и инфильтратов в роговице;
- III стадия — рубцевание некротизирующихся фолликулов (рубцующаяся трахома);
- IV стадия — рубцовая трахома с полным замещением рубцовой тканью фолликулов и инфильтратов. По существу это излечение от трахомы с анатомическими дефектами.

ПАТОГЕНЕЗ

Первоначально возбудитель поражает конъюнктиву и эпителиальные клетки роговицы. Затем процесс распространяется на более глубокие ткани с вовлечением хряща век и развитием рубцовых изменений.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет 1–2 нед. Заболевание может начинаться как остро, так и постепенно. При остром начале болезни возникает картина быстро прогрессирующего конъюнктивита: отёк и гиперемия век, обильное слизисто-гнойное отделяемое из глаз, жжение и светобоязнь. При постепенном начале первыми признаками болезни могут быть незначительные выделения из глаз, чувство неловкости в глазах, слезотечение. Воспалительные изменения постепенно нарастают. На высоте клинических проявлений больные жалуются на боли в глазах; конъюнктива отёчная, гиперемированная.

ДИАГНОСТИКА

Клиническая диагностика основана на обнаружении фолликулярного конъюнктивита на верхнем веке, прорастания сосудов в роговицу в области верхней части лимба, рубцовых изменений и др. Для лабораторного подтверждения диагноза используют те же методы, что и при других формах хламидийной инфекции (см. *Орнитоз*, *Респираторный хламидиоз*).

Дифференциальная диагностика

Трахому дифференцируют с паратрахомой, бленнореей с включениями, пемфигусом конъюнктивы, гонококковым конъюнктивитом, контагиозным моллюском.

ЛЕЧЕНИЕ

Для лечения трахомы применяют макролидовые антибиотики и сульфаниламидные препараты.

Туляремия

Туляремия — природноочаговое острое инфекционное заболевание с лихорадкой, специфическим лимфаденитом и поражением различных органов.

КОД ПО МКБ-10

A21.0 Ульцерогландулярная туляремия.
A21.1 Окулогландулярная туляремия.
A21.2 Лёгочная туляремия.
A21.3 Желудочно-кишечная туляремия.
A21.7 Генерализованная туляремия.
A21.8 Другие формы туляремии.
A21.9 Туляремия неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Туляремия — типичная природноочаговая зоонозная инфекция. В природных очагах главным источником инфекции служат грызуны: водяные крысы и мыши. Установлена заражённость многих домашних животных, а также различных паразитических клещей и насекомых. Больной человек как источник инфекции при туляремии роли не играет.

Передача инфекции среди животных осуществляется преимущественно кровососущими членистоногими: клещами, комарами, блохами и др. Пути заражения человека:

- ✧ контактный — при соприкосновении с больными или павшими зверьками, с объектами окружающей среды, загрязнёнными выделениями грызунов;
- ✧ алиментарный — при употреблении пищи и воды, загрязненных выделениями заражённых грызунов;
- ✧ воздушно-капельный — при вдыхании инфицированной пыли;
- ✧ трансмиссивный — при укусах клещами, комарами, слепнями, мошками и др.

Дети обычно заражаются трансмиссивным и алиментарным путём. Заболевание встречают почти исключительно в сельской местности, отдельные случаи регистрируют на окраинах городов, близко примыкающих к пойменно-болотным очагам туляремии. В условиях города дети могут заболеть при контакте с домашними животными, особенно с трупами павших грызунов, а также при выезде с родителями за город. Обычно отмечают спорадические случаи, но возможны и эпидемические вспышки среди детей в пионерских лагерях, близко прилегающих к природным очагам инфекции. Восприимчивость к туляремии, по-видимому, всеобщая. У переболевших вырабатывается стойкий иммунитет продолжительностью не менее 10–15 лет.

ПРОФИЛАКТИКА

Большое значение имеет истребление грызунов путём применения ядохимикатов, а также борьба с клещами путём специальной обработки домашних животных и территории, поражённой клещами. Существенное значение имеют меры по охране источников водоснабжения, магазинов, складов и особенно жилищ от проникновения в них грызунов. Проводят санитарно-просветительную работу с населением.

В природных очагах туляремии по эпидемиологическим показаниям проводят активную иммунизацию вакциной туляремийной живой сухой* Н.А. Гайского и Б.Л. Эльберта. Прививку делают на плече путём скарификации кожи и втирания вакцины. Детей иммунизируют с 7-летнего возраста. Ревакцинацию проводят через 5 лет. Комплексные противоэпидемические мероприятия в природных очагах туляремии привели к резкому снижению заболеваемости на территории нашей страны. В настоящее время отмечают лишь единичные случаи туляремии.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В зависимости от пути инфицирования и первичной локализации инфекции различают бубонную, язвенно-бубонную, глазобубонную, ангинозно-бубонную, абдоминальную, лёгочную и генерализованную формы туляремии.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель *Francisella tularensis* — мелкая (0,2–0,5 мкм) неподвижная грамотрицательная палочка, хорошо растёт в аэробных условиях на питательных средах с добавлением цистеина, глюкозы и препаратов крови.

ПАТОГЕНЕЗ

Возбудитель попадает в организм через кожу или слизистые оболочки глаз, дыхательных путей, ЖКТ. На месте внедрения возбудителя часто возникает пер-

вичный аффект в виде язвенно-некротического дефекта и регионарного лимфаденита. При прорыве лимфатического барьера возбудитель и его токсины попадают в кровь, что знаменует возникновение бактериемии и генерализации процесса, вследствие чего возможно метастазирование инфекции с образованием вторичных туляремийных бубонов и поражением внутренних органов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Бубонная форма возникает при проникновении возбудителя через кожу. Характеризуется припухлостью лимфатических узлов вблизи ворот инфекции. Чаще увеличивается один, реже несколько лимфатических узлов. Бубоны умеренно болезненные, с чёткими контурами, величиной до куриного яйца. В дальнейшем бубоны могут медленно рассасываться, но нередко на 3–4-й нед от момента появления они размягчаются, нагнаиваются, кожа над ними становится отёчной и гиперемированной. Бубон вскрывается с выделением сливкообразного гноя. Образуется свищ с последующим рубцеванием и склерозированием.

Язвенно-бубонная форма обычно возникает при укусе инфицированными клещами, слепнями, комарами и др. На месте укуса через 1–2 дня образуется пятно, затем папула, везикула, пустула, язва. Язва заживает медленно, в течение 2–3 нед или даже 1–2 мес.

Ангинозно-бубонная форма возникает при алиментарном заражении. Больные жалуются на боли в горле, затруднение при глотании. Нёбные миндалины отёчны, гиперемированы, с очагами некроза и наложениями, которые трудно снимаются и могут напоминать налёты при дифтерии зева. Однако налёты при туляремии часто бывают на одной миндалине, никогда не распространяются за пределы миндалины и относительно быстро некротизируются с образованием глубоких, медленно заживающих язв. Процесс в зеве сопровождается регионарным лимфаденитом с возможным нагноением и рубцеванием.

Глазобубонная форма возникает при проникновении возбудителя через конъюнктиву глаз. Первоначально появляются конъюнктивит, папула и вскоре язвочка с гнойным отделяемым. Регионарные лимфатические узлы (поднижнечелюстные, околоушные, переднешейные) становятся болезненными и плотными. Процесс, как правило, односторонний, редко двусторонний. Возможно поражение роговицы.

Лёгочная форма возникает при воздушно-пылевом инфицировании с поражением бронхов и лёгких. Больные жалуются на боли в груди, сухой кашель, который в последующем может сопровождаться выделением слизисто-гнойной мокроты. На рентгенограмме обнаруживают увеличенные прикорневые, паратрахеальные и медиастинальные лимфатические узлы. Возможно развитие диссеминированных очагов в лёгких, абсцесса, плеврита.

Абдоминальная форма проявляется сильными приступообразными болями в животе, которые могут имитировать острый живот в связи с резким увеличением мезентериальных лимфатических узлов. Возникают тошнота, рвота, метеоризм, задержка стула, иногда понос, увеличение печени и селезёнки.

Генерализованная форма развивается обычно у ослабленных детей с изменённой реактивностью и сопровождается общетоксическими симптомами. Заболевание начинается внезапно с резко выраженных симптомов интоксикации. Возможны судороги, бред, потеря сознания. Отмечают сильные головные боли, адинамию, анорексию, мышечные боли. Часто появляется симметрично расположенная пятнисто-папулёзная сыпь на конечностях, лице и шее. АД понижено, сердечные тоны глухие. Печень и селезёнка увеличены с первых дней болезни.

При туляремии возможны менингоэнцефалиты, миокардит, вторичная пневмония,

ДИАГНОСТИКА

Туляремию диагностируют на основании совокупности клинических, эпидемиологических и лабораторных данных. Из эпидемиологических данных наибольшее значение имеет контакт с животными в природном очаге инфекции.

Для лабораторного подтверждения используют РА и РПГА. Специфические антитела начинают выявляться в конце 1-й или в начале 2-й недели от начала заболевания и достигают максимума на 4–6-й неделе. Диагностический титр 1:100 и выше.

На высоте клинических проявлений можно выделить возбудитель биологическим методом. С этой целью кровь больного, содержимое бубона или кожной язвы вводят белой мыши или морской свинке подкожно или внутрибрюшинно. При туляремийной инфекции животное погибает и из его органов выделяют возбудитель путём посевов материала на свёрнутую желточную среду Мак-Коя.

Дифференциальная диагностика

Туляремию дифференцируют с бактериальным лимфаденитом, дифтерией, ангиной Симановского–Раухфуса, туберкулёзом лимфатических узлов, сепсисом, брюшным и сыпным тифом, сибирской язвой, чумой.

- *Бактериальные лимфадениты* в отличие от туляремийных развиваются быстро, с вовлечением кожи и подкожной клетчатки.
- При *сибирской язве* на коже появляются отёк, выраженная инфильтрация и некроз, а также развивается местная нечувствительность.
- При *бубонной форме* чумы лимфатические узлы очень болезненны, имеют сглаженные формы вследствие развития периаденита. Резко нарушено общее состояние.
- *Ангина Симановского–Раухфуса* имеет менее выраженные (как местные, так и общие) проявления по сравнению с ангинозно-бубонной формой туляремии.

ЛЕЧЕНИЕ

Применяют левомицетин*, гентамицин, эритромицин, цефалоспорины III поколения и другие антибиотики в обычных дозах в течение 7–10 дней.

Кожные язвы лечат мазевыми повязками, а бубоны — местными компрессами. В случае нагноения бубоны вскрывают широким разрезом с эвакуацией гноя и некротических масс.

Хламидиозы

Хламидиозы — группа антропонозных и зоонозных заболеваний, обусловленных возбудителями рода *Chlamydia*, с гранулематозным поражением слизистых оболочек глаз, дыхательных путей, мочеполовой системы, регионарных лимфатических узлов, суставов, печени и селезёнки, с нередким вовлечением в патологический процесс других внутренних органов.

КОД ПО МКБ-10

A70 Инфекция, вызываемая *Chlamydia psittaci.*
A71 Трахома.
A71.0 Начальная стадия трахомы.
A71.1 Активная стадия трахомы.
A71.9 Трахома неуточнённая.
A74 Другие болезни, вызываемые хламидиями.
A74.0 Хламидийный конъюнктивит (кератотрахома).
A74.8 Другие хламидийные болезни (хламидийный перитонит).
A74.9 Хламидийная инфекция неуточнённая.

ЭТИОЛОГИЯ

К роду *Chlamydia* отнесены три вида облигатных внутриклеточных бактерий: *Ch. Trachomatis, Ch. psittaci и Ch. pneumoniae*. Виды *Ch. Trachomatis* и *Ch. pneumoniae* объединяют первичные патогены для человека, а вид *Ch. psittaci* — первичные патогены для животных. По биологическим свойствам хламидии занимают промежуточное положение между вирусами и бактериями. Элементарные частицы имеют округлую форму, диаметр 250–350 нм, хорошо размножаются внутриклеточно, содержат РНК и ДНК.

В патологии человека наибольшее значение имеет вид *Ch. Trachomatis*, включающий 15 сероваров. Это возбудители трахомы, конъюнктивитов с включениями (паратрахома), урогенитальной патологии (уретриты, цервициты и др.), пневмонии у новорождённых и младенцев, венерической формы синдрома Рейтера, пахового лимфогранулематоза и др.

Вид *Ch. psittaci* объединяет 13 сероваров — возбудителей болезней животных (орнитоз) и низших млекопитающих (энзоотические аборты, пневмонии, артриты, гастроэнтериты, менингоэнцефалиты и др.), которые могут передаваться человеку, вызывая у него разнообразные формы патологии.

Вид *Ch. pneumoniae* официально зарегистрирован только в 1989 г. Пока известен один биовар, он вызывает респираторную патологию у детей раннего возраста, в основном мелкоочаговую и интерстициальную пневмонию.

Респираторный хламидиоз

КОД ПО МКБ-10

A74 Другие болезни, вызываемые хламидиями.

ЭТИОЛОГИЯ

Заболевание вызывают *Ch. pneumoniae* и многие биовары *Ch. Trachomatis* (D, E, F, G, H, J и др.). По морфологическим, биологическим свойствам эти серовары неотличимы от других хламидий.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

До 15–20% всех пневмоний и 20–30% конъюнктивитов у новорождённых возникает в связи с заражением при прохождении родовых путей женщин, страдающих урогенитальным хламидиозом. Дети могут также инфицироваться через руки персонала или матери, предметы обихода, бельё, игрушки, а также воздушно-капельным путём.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактические мероприятия следует направить на источник инфекции, пути передачи и восприимчивый организм. Поскольку дети заражаются респираторным хламидиозом в родильных домах, основным профилактическим мероприятием должно стать выявление и лечение больных женщин. Для предупреждения постнатального инфицирования важны максимальная изоляция новорождённых и строгое соблюдение правил гигиены при уходе. Активная профилактика не разработана.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Заболевание чаще протекает по типу конъюнктивита, бронхита и пневмонии.

Хламидийный конъюнктивит начинается с покраснения обоих глаз и появления гнойного отделяемого. На конъюнктиве, особенно в области нижней переходной складки, постоянно обнаруживают крупные, располагающиеся рядами ярко-красные фолликулы; возможны псевдомембранозные образования, эпители-

альный точечный кератит. Общее состояние страдает незначительно. Часто увеличены околоушные лимфатические узлы, иногда они болезненны при пальпации. При посеве отделяемого из глаз бактериальную флору обычно не обнаруживают. Течение хламидийного конъюнктивита может быть острым или хроническим. При остром течении явления конъюнктивита через 2–4 нед полностью проходят даже без лечения. При хроническом течении клинические проявления обнаруживают на протяжении многих месяцев и даже лет.

Хламидийный бронхит начинается постепенно, обычно при нормальной температуре тела. Первым признаком болезни становится сухой кашель, часто приступообразный. Общее состояние страдает несущественно. Сон и аппетит сохранены. При аускультации выслушивают рассеянные, преимущественно среднепузырчатые хрипы. Перкуторно изменений лёгких обычно не обнаруживают. Через 5–7 дней кашель становится влажным, его приступы прекращаются. Выздоровление наступает через 10–14 дней.

Хламидийная пневмония также начинается постепенно, с сухого непродуктивного кашля, который постепенно усиливается, становится приступообразным, сопровождается общим цианозом, тахипноэ, рвотой, но репризов не бывает. Общее состояние страдает незначительно. Постепенно усиливается одышка, число дыханий достигает 50–70 в минуту. Дыхание кряхтящее, но дыхательная недостаточность выражена слабо. К концу первой и на протяжении второй недели в лёгких формируется картина двусторонней диссеминированной пневмонии. При аускультации у этих больных выслушиваются крепитирующие хрипы, преимущественно на высоте вдоха. При объективном осмотре обращает внимание несоответствие клинически выраженной пневмонии (одышка, цианоз, рассеянные крепитирующие хрипы над всей поверхностью обоих лёгких и др.) и относительно нетяжёлого общего состояния с минимально выраженными симптомами интоксикации. На высоте клинических проявлений у многих больных увеличены печень и селезёнка, возможны явления энтероколита.

При рентгенологическом исследовании выявляют множественные мелкоячеистые инфильтративные тени диаметром до 3 мм.

В крови у больных хламидийной пневмонией обнаруживают выраженный лейкоцитоз — до 20×10^9/л, эозинофилию (до 10–15%); СОЭ резко повышена (40–60 мм/ч).

ДИАГНОСТИКА

Клинически заподозрить хламидийную инфекцию можно, когда у новорождённого последовательно возникают конъюнктивит (на 2-й нед жизни) с длительным упорным течением, бронхит (на 4–12-й нед жизни) с приступами мучительного кашля и мелкоочаговая пневмония, особенно когда обнаруживают эозинофилию и значительное повышение СОЭ при относительно нетяжёлом общем состоянии.

Для лабораторного подтверждения респираторного хламидиоза используют обнаружение хламидийного антигена в биологическом материале методом ПЦР, определение специфических противохламидийных антител классов G и M в ИФА и др.

Дифференциальная диагностика

Хламидийный конъюнктивит необходимо дифференцировать с конъюнктивитами, вызываемыми гонококками и другими гноеродными микроорганизмами (стафилококки, стрептококки, грамотрицательная флора), а также различными вирусами (аденовирусы, энтеровирусы, вирусы простого герпеса). Для дифференциальной диагностики имеют значение результаты бактериоскопического и бактериологического исследования отделяемого из глаз.

Пневмонии, вызываемые стафилококками, пневмококками и другими микроорганизмами, сопровождаются высокой температурой тела при тяжёлом общем состоянии с частым формированием в лёгких крупных очагов поражения, а хламидийной пневмонии свойственны множественные мелкопятнистые инфильтраты.

ЛЕЧЕНИЕ

Международным стандартом лечения хламидийной инфекции служат макролидовые антибиотики (эритромицин, азитромицин и др.). При конъюнктивите антибактериальные препараты назначают в виде мази, при пневмонии внутримышечно и внутривенно. В тяжёлых случаях прибегают к комбинированному лечению двумя препаратами и более. Обычно макролиды сочетают с бисептолом*, другим сульфаниламидным препаратом или фуразолидоном. Продолжительность лечения около 10–14 дней.

При рецидивирующем течении показана иммуностимулирующая терапия (натрия нуклеинат, препараты тимуса — тактивин*), циклоферон*, пентоксил* и др., пробиотики (ацилол*, бифидумбактерин* и др.).

Цитомегаловирусная инфекция

Цитомегалия — вирусное заболевание с полиморфной клинической симптоматикой, возникающее вследствие образования в слюнных железах, висцеральных органах и ЦНС гигантских клеток с типичными внутриядерными и цитоплазматическими включениями.

КОД ПО МКБ-10

B25.0 Цитомегаловирусаная пневмония.
B25.1 Цитомегаловирусный гепатит.
B25.2 Цитомегаловирусный панкреатит.
B25.8 Другие цитомегаловирусные болезни.
B25.9 Цитомегаловирусная болезнь неуточнённая.

Кроме того, в других разделах МКБ-10 классифицируют цитомегаловирусный мононуклеоз (B27.1) и врождённую цитомегаловирусную инфекцию (P35.1).

ПРОФИЛАКТИКА

Важно соблюдать правила личной гигиены при уходе за новорождёнными. Имеет смысл обследовать на цитомегалию всех беременных и больных женщин, состоящих на учёте в женской консультации. Особенно важно обследовать женщин, перенесших во время беременности ОРЗ, а также новорождённых с желтухой или токсико-септическим заболеванием. Для предупреждения парентерального заражения для гемотрансфузий целесообразно использовать кровь и её компоненты только от серонегативных доноров или переливать отмытые эритроциты, а также кровь, освобождённую от лейкоцитов. При пересадке органов необходимо обследовать доноров на антитела к цитомегаловирусу и не допускать пересадку органов от серопозитивных лиц серонегативным реципиентам.

Для активной профилактики предложены живые и убитые вакцины, но они не получили практического применения.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают врождённую и приобретённую цитомегалию.

- Врождённая цитомегалия часто бывает генерализованной, с поражением многих органов и систем.
- Приобретённая цитомегалия у детей раннего возраста протекает по типу мононуклеозоподобного синдрома, иногда с преимущественным поражением лёгких, ЖКТ, печени или как генерализованная форма.

Как врождённая, так и приобретённая цитомегалия может оставаться бессимптомной. Соотношение манифестных и бессимптомных форм равно 1:10. Кроме того, по течению различают острую и хроническую цитомегалию.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Врождённая цитомегалия

Если заражение происходит *в ранние сроки* беременности, возможны гибель плода и самопроизвольный выкидыш, а также не исключено тератогенное действие цитомегаловируса (пороки развития). Бывают микроцефалия, микрогирия, гидроцефалия, нарушение архитектоники вещества головного мозга с развитием олигофрении. Поражение сердечно-сосудистой системы проявляется незаращением межжелудочковой и межпредсердной перегородок, фиброэластозом эндокарда, пороками развития клапанов аорты, лёгочного ствола. Описаны пороки развития ЖКТ, почек, нижних конечностей, лёгких и других органов.

При заражении *в поздние сроки* беременности пороков развития обычно не бывает. Заболевание в этих случаях проявляется сразу после рождения, первыми признаками болезни могут быть желтуха, гепатолиенальный синдром, поражение лёгких, ЖКТ, геморрагические проявления. Особенно характерна триада симптомов: желтуха, гепатоспленомегалия и геморрагическая пурпура. В большинстве случаев желтуха появляется в первые 2 сут и бывает выраженной. У всех детей моча становится насыщенной в результате увеличения концентрации жёлчных пигментов и уробилина. Кал частично обесцвечен. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 3–7 см, а селезёнка — на 5–10 см.

Геморрагический синдром представлен экхимозами, петехиями на коже, рвотой «кофейной гущей». Иногда геморрагические проявления выходят на первый план, а желтуха появляется позднее и неярко выражена. Нарастание массы тела замедленное, впоследствии отмечают гипотрофию II–III степени.

При исследовании крови выявляют гипохромную анемию с эритробластозом, ретикулоцитозом, лейкоцитозом, умеренной тромбоцитопенией. В сыворотке крови содержание билирубина увеличено до высоких цифр, причём почти половину составляет свободная фракция. Активность АЛТ, АСТ увеличена в 2–5 раз, щелочной фосфатазы — в 2–3 раза, резко повышены общий холестерин, β-липопротеиды, понижен уровень общего белка и альбуминов при умеренном повышении α- и γ-глобулинов. Уровень протромбина в разгар заболевания может не отличаться от нормы, тимоловая проба повышена незначительно. При рентгенографии черепа иногда выявляют микроцефалию, кальцификаты и гидроцефалию.

Приобретённая цитомегалия

Заболевание может сопровождаться изолированным поражением слюнных желёз (чаще околоушных, реже поднижнечелюстных и подъязычной) или с поражением висцеральных органов. В отличие от врождённой цитомегалии процесс относительно редко становится генерализованным, проявляясь в основном мононуклеозоподобным синдромом. В других случаях в клинической картине доминируют симптомы интерстициальной пневмонии (одышка, цианоз, упорный коклюшеподобный кашель и др.), возможны также желудочно-кишечные расстройства (рвота, учащение стула), нарушение печёночных функций (желтуха, тёмная моча, повышение в сыворотке крови уровня конъюгированного билирубина, активности щелочной фосфатазы, АЛТ, АСТ), изменения в моче (белок, эпителиальные клетки, цитомегалы). Диагностика, как правило, вызывает большие затруднения. Таких больных, последовательно обследуют на сепсис, токсоплазмоз, иерсиниоз, брюшной тиф и др.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель цитомегалии — ДНК-содержащий вирус семейства *Herpesviridae*. По морфологии сходен с вирусом простого герпеса, хорошо культивируется в культуре фибробластов эмбриона человека. При размножении в клетке вирусы оказывают цитопатический эффект с образованием гигантских клеток вследствие увеличения ядра и цитоплазмы. У больных цитомегалией вирусосодержащие клетки можно обнаружить в слюне, осадке мочи, спинномозговой жидкости, а также в поражённых органах.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Инфекция широко распространена, большинство людей переносит скрытую, латентную или инаппарантную форму болезни ещё в раннем возрасте. У 70–80% взрослых людей в крови обнаруживают вируснейтрализующие антитела. У 4–5% беременных вирус выделяется с мочой, в соскобах с шейки матки его определяют у 10% женщин, в молоке — у 5–15% кормящих. Среди новорождённых, умерших от различных причин, содержащие цитомегаловирус клетки в слюнных железах обнаруживают в 5–30% случаев, а признаки генерализованной инфекции выявляют у 5–15%.

Источником инфекции бывает только человек, больной или вирусоноситель. Передача осуществляется преимущественно контактным, реже — воздушно-капельным путём. Кроме того, заражение может происходить и парентерально при переливании крови или её препаратов. Новорождённые могут инфицироваться через молоко матери. Достоверно доказан трансплацентарный путь передачи инфекции. Заражение плода происходит от матери — носительницы вируса. В этих случаях цитомегаловирус удаётся обнаружить в плаценте, хотя клинических проявлений болезни у матери не обнаруживают. Инфекция передаётся непосредственно через повреждённую плаценту или во время прохождения ребёнка по родовым путям матери. Однако далеко не все внутриутробно инфицированные рождаются с манифестными признаками болезни. Чаще у новорождённых инфекция протекает латентно с гигантоклеточным метаморфозом в слюнных железах. С возрастом частота выявления клеток, содержащих цитомегаловирус, снижается при одновременном увеличении числа лиц с антителами к цитомегаловирусу в крови. Гуморальный иммунный ответ вырабатывается и при латентной инфекции — в сыворотке появляются комплементсвязывающие и вируснейтрализующие антитела.

ПАТОГЕНЕЗ

При внутриутробном заражении цитомегаловирус легко проникает через плаценту и может быть причиной недонашивания, мертворождения, врождённых пороков развития и уродств. При инфицировании во время прохождения родовых путей или сразу после рождения заболевание проявляется в постнатальном периоде в виде локализованного поражения слюнных желёз или в генерализованной форме, с поражением головного и спинного мозга, печени, селезёнки, лёгких, почек и других органов. При этом важнейшее значение имеет эпителиотропность вируса, особенно к эпителию железистых органов. В ответ на внутриклеточное паразитирование вируса возникает выраженный инфильтративно-пролиферативный процесс с нарушением функции поражённого органа. В патогенезе генерализованных форм могут иметь значение и общетоксическое действие вируса, а также ДВС-синдром и функциональная недостаточность коры надпочечников.

Характер развивающегося патологического процесса (локализованный или генерализованный) зависит исключительно от степени зрелости плода, сопутствующих заболеваний, иммунной реактивности, включая и остаточный противоцитомегаловирусный иммунитет у матери и ребёнка.

В генезе хронических форм инфекции большое значение имеет способность цитомегаловируса длительно персистировать и репродуцироваться в лейкоцитах, системе мононуклеарных фагоцитов и лимфоидных органах. При иммунодепрессии вирус может выходить из клеток и поражать многие органы.

ДИАГНОСТИКА

Прижизненный диагноз затруднён. Исследование мочи и слюны на цитомегаловирусы иногда даёт положительный результат. В таких случаях предполагают сепсис, в связи с чем больные получают интенсивную антибактериальную терапию без заметного эффекта. Для диагностики может иметь значение обнаружение у больного лимфоцитоза, а не нейтрофилёза, как это свойственно бактериальному сепсису. СОЭ часто бывает нормальной или умеренно повышенной. Решающее значение для диагноза имеет обнаружение ДНК вируса в крови, спинномозговой жидкости, слюне и моче, выявление в сыворотке крови специфических IgM к цитомегаловирусу (анти-ЦМВ IgM).

ЛЕЧЕНИЕ

Применяют комплекс ЛС в зависимости от поражённого органа (пневмония, гепатит, ЖКТ и др.). При генерализованной цитомегалии показаны:

- ✧ внутривенный специфический неоцитотект* из расчёта 2 мл/кг на курс лечения;
- ✧ противовирусный препарат ганцикловир из расчёта 5–10 мг/кг в сутки в 2 приёма в течение 10 дней и дольше;
- ✧ индуктор интерферона циклоферон* из расчёта 10 мг/кг;
- ✧ глюкокортикоиды по 2–5 мг/кг в сутки по преднизолону в течение 10–15 дней.

ПРОГНОЗ

При врождённой цитомегалии часто неблагоприятный. Заболевание может закончиться летально, а при выживании возможны нарушения функции ЦНС в виде снижения интеллекта, глухоты, центральных параличей, микроцефалии, гипо- и гиперкинезии, олигофрении и др. Даже у детей с бессимптомной врождённой цитомегалией возможно снижение интеллекта: они могут отставать в школе, жаловаться на утомляемость, бессонницу, головные боли и др.

Приобретённая цитомегаловирусная инфекция, протекающая по типу мононуклеоза, в большинстве случаев заканчивается выздоровлением, при генерализованной форме возможен летальный исход, особенно если в процесс последовательно вовлекаются лёгкие, печень, ЦНС.

Экстраинтестинальный иерсиниоз (псевдотуберкулёз)

Псевдотуберкулёз (дальневосточная скарлатиноподобная лихорадка, пастереллёз, острый мезентериальный лимфаденит и др.) — острое инфекционное заболевание из группы зоонозов с общей интоксикацией, лихорадкой, скарлатиноподобной сыпью, а также с поражением других органов и систем.

КОД ПО МКБ-10

A28.2 Экстраинтестинальный иерсиниоз.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Экстраинтестинальный иерсиниоз (псевдотуберкулёз) регистрируют практически на всех административных территориях нашей страны. Болезнь относят к группе зоонозных инфекций. Источником инфекции служат дикие и домашние животные. Возбудитель обнаружен у 60 видов млекопитающих и у 29 видов птиц. Основной резервуар инфекции — мышевидные грызуны. Они инфицируют

выделениями пищевые продукты, в которых при хранении в холодильниках и овощехранилищах происходят размножение и массовое накопление возбудителя. Допускают, что его резервуарами могут быть не только грызуны и другие животные, но и почва, где микроорганизм способен размножаться и длительно сохраняться. Его выделяют и из воды, воздуха, фуража, корнеплодов, овощей, молока, молочных продуктов, тары, предметов кухонного инвентаря и др.

Роль человека как источника инфекции остаётся недоказанной. Заражение происходит алиментарным путём при употреблении инфицированной пищи (салаты, винегреты, фрукты, молочные продукты, вода и др.), не подвергнутой термической обработке. Эпидемические вспышки различной интенсивности возникают в результате распространения возбудителя пищевым и водным путями, встречаются и спорадические случаи.

К псевдотуберкулёзу восприимчивы и дети, и взрослые. Дети до 6 мес практически не болеют, в возрасте от 7 мес до 1 года болеют редко, что можно объяснить особенностями их питания.

Заболевания регистрируют в течение всего года, максимум приходится на февраль–март, что объясняют более широким употреблением овощей и фруктов, поступающих из овощехранилищ. Заразительность умеренная — 8–20 на 1000 детского населения.

ПРОФИЛАКТИКА

Большое значение имеет правильное хранение овощей, фруктов и других продуктов питания, исключающее возможность их инфицирования грызунами. Необходим строгий санитарный контроль технологии приготовления пищи, особенно блюд, которые не подвергают термической обработке (салаты, винегреты, фрукты и др.), а также водоснабжения в сельской местности.

Противоэпидемические мероприятия в очаге инфекции в целом такие же, как и при кишечных инфекциях. После госпитализации больного проводят заключительную дезинфекцию. Специфическая профилактика не разработана.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В педиатрической клинике псевдотуберкулёз классифицируют по типу, тяжести и течению.

К типичному псевдотуберкулёзу относят формы с полным или частичным сочетанием клинических симптомов, свойственных данному заболеванию: скарлатиноподобную, абдоминальную, генерализованную, артралгическую, а также смешанные и септические варианты.

Формы с изолированным синдромом (скарлатиноподобный, желтушный, артралгический и др.) наблюдают редко. Обычно у одного и того же больного могут быть самые разнообразные проявления болезни, причём иногда они возникают одновременно, но чаще последовательно.

К атипичным относят стёртую, субклиническую и катаральную формы.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — грамотрицательная палочка, в культуре располагается в виде длинных цепей, спор не образует, имеет капсулу. Отличительная особенность возбудителя — способность расти при низких температурах (1–4 °С), оптимальная температура роста 22–28 °С. По поверхностному антигену различают 8 сероваров, каждый из которых может вызвать заболевание у человека, но чаще встречают серовары 1 и 3. Обладает высокими инвазивными качествами, благодаря чему способен проникать через естественные барьеры человека и животных, содержит эндотоксин. Предполагают, что эндотоксин представлен растворимой фракцией О-антигена. Доказана возможность образования экзотоксина.

ПАТОГЕНЕЗ

Возбудитель с инфицированной пищей или водой проникает через рот (*фаза заражения*) и, преодолев желудочный барьер, попадает в тонкую кишку, где внедряется в энтероциты или межклеточные пространства кишечной стенки (*энтеральная фаза*). Из кишечника микроорганизмы проникают в регионарные брыжеечные лимфатические узлы и вызывают лимфаденит (*фаза регионарной инфекции*). Массивное поступление возбудителя и его токсинов из мест первичной локализации в кровь приводит к возникновению *фазы генерализации инфекции* (бактериемия и токсемия). Она соответствует появлению клинических симптомов болезни. Дальнейшее прогрессирование процесса связано с фиксацией возбудителя клетками ретикулоэндотелиальной системы преимущественно в печени и селезёнке. По существу это *паренхиматозная фаза.*

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период продолжается от 3 до 18 дней. Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела до 38–40 °С, и только в единичных случаях — постепенно или подостро. С первых дней болезни дети жалуются на общую слабость, головную боль, бессонницу, плохой аппетит, иногда на озноб, мышечные и суставные боли. У некоторых детей в начале заболевания бывают слабовыраженные катаральные явления в виде заложенности носа и кашля. Возможны также боль при глотании, чувство першения и саднения в горле. У больных с ярко выраженными начальными симптомами интоксикации отмечают головокружение, тошноту, рвоту, боли в животе, преимущественно в правой подвздошной области или в эпигастрии. В отдельных случаях бывает жидкий стул 2–3 раза в сутки по типу энтеритного.

Характерны одутловатость и гиперемия лица, шеи, что контрастирует с бледным носогубным треугольником. Типичны гиперемия конъюнктив и инъекция сосудов склер, реже бывает герпетическая сыпь на губах и крыльях носа. У большинства больных находят гиперемию слизистых оболочек миндалин, иногда очень яркую и нередко отграниченную от твёрдого нёба. Слизистая оболочка отёчная, иногда наблюдают энантему. Язык в начальном периоде густо обложен серовато-белым налётом, с 3-го дня болезни он начинает очищаться и становится малиновым, сосочковым. С первых дней болезни у отдельных больных отмечают боли в суставах, увеличение печени, селезёнки.

Период разгара. Симптомы болезни прогрессируют и на 3–4-й день достигают максимума. У отдельных больных в этом периоде выявляют симптом капюшона — гиперемию лица и шеи с цианотичным оттенком, симптом перчаток — отграниченную розово-синюшную окраску кистей, симптом носков — отграниченную розово-синюшную окраску стоп.

На коже туловища у 70–80% больных отмечают сыпь. Она может появляться с первых дней болезни, но чаще возникает в период разгара. Сыпь высыпает одномоментно, бывает либо точечной, напоминающей скарлатинозную, либо пятнистой. Цвет сыпи от бледно-розового до ярко-красного. Фон кожи при этом может быть как гиперемированным, так и неизменённым. Более крупные высыпания располагаются вокруг крупных суставов, где они образуют сплошную эритему. Сочетание скарлатиноподобной и пятнисто-папулёзной сыпи наблюдают примерно у половины больных. Сыпь крупнопятнистая, у отдельных больных геморрагическая, иногда сопровождается зудом кожи. При длительном течении болезни или её рецидивах на голенях, реже на ягодицах появляются элементы узловатой эритемы.

Сыпь при псевдотуберкулёзе обычно локализована внизу живота, в подмышечных областях и на боковых поверхностях туловища. Так же как и при скарлатине, имеется белый стойкий дермографизм. Симптомы Пастиа (тёмно-красный цвет

кожных складок), симптомы щипка, жгута обычно положительны. Сыпь держится не более 3–7 дней, но иногда при слабой выраженности — лишь несколько часов.

На высоте заболевания более чем у половины больных отмечают артралгии, но могут быть припухлость и болезненность суставов. Обычно поражены лучезапястные, межфаланговые, коленные и голеностопные суставы. Кишечные расстройства возникают нечасто, при этом отмечают незначительное учащение и разжижение стула с сохранением калового характера. Изменения ЖКТ у некоторых больных бывают резко выраженными с развитием симптомов терминального илеита или острого аппендицита.

При псевдотуберкулёзе нередко увеличены печень и селезёнка, иногда бывает иктеричность кожи и склер. В сыворотке крови увеличено количество прямого билирубина, повышена активность гепатоцеллюлярных ферментов (АЛТ, АСТ, и др.), осадочные пробы положительные. Реже развивается картина острого холецистита или ангиохолецистита.

ДИАГНОСТИКА

Заподозрить псевдотуберкулёз у больного можно при сочетании скарлатиноподобной сыпи с симптомами поражения других органов и систем (печени, суставов, ЖКТ), особенно при длительной лихорадке и волнообразном течении. Имеет значение зимне-весенняя сезонность и групповая заболеваемость лиц, употреблявших пищу или воду из одного источника.

Решающее значение в диагностике имеют бактериологические и серологические методы исследования, особенно если заболевание не сопровождается характерными высыпаниями.

Материалом для бактериологического исследования служат кровь, мокрота, фекалии, моча и смывы из ротоглотки. Посев материала производят как на обычные питательные среды, так и на среды обогащения, при этом используют способность иерсиний хорошо размножаться при низких температурах (условия холодильника). Посевы крови и смывов из зева следует проводить в первую неделю болезни, посевы фекалий и мочи — на протяжении всего заболевания. Из серологических исследований используют РА, ИФА. Для экстренной диагностики применяют также ПЦР и метод иммунофлуоресценции. В практической деятельности чаще применяют РА, при этом в качестве антигена используют живые эталонные культуры псевдотуберкулёзных штаммов, а при наличии аутоштамма его вводят в реакцию как дополнительный антиген. Диагностическим считается титр 1:80 и выше. Кровь берут в начале болезни и в конце 2–3-й нед от начала заболевания.

Дифференциальная диагностика

Псевдотуберкулёз необходимо дифференцировать со скарлатиной, корью, энтеровирусной инфекцией, ревматизмом, вирусным гепатитом, сепсисом, тифоподобными заболеваниями и др.

ЛЕЧЕНИЕ

В качестве этиотропного лечения назначают левомицетин* в возрастной дозе в течение 7–10 дней. При отсутствии эффекта или при обострении после отмены левомицетина* следует провести курс лечения цефалоспориновым антибиотиком III и IV поколения. При тяжёлых формах можно назначать два антибиотика с учётом их совместимости. При лёгких формах антибиотики можно не применять. Есть данные об эффективности применения анаферона детского*.

С целью дезинтоксикации назначают внутривенные вливания раствора реамберина* 1,5%, реополиглюкина*, альбумина*, 10% раствора глюкозы*.

В тяжёлых случаях рекомендованы кортикостероиды из расчёта 1–2 мг/кг преднизолона в сутки в 3 приёма в течение 5–7 дней. Они особенно показаны при развитии узловатой эритемы и полиартритах.

В качестве десенсибилизирующей терапии назначают антигистаминные препараты [хлоропирамин (супрастин▲), клемастин, димедрол▲, прометазин и др.].

Большое значение имеет посиндромная терапия и пробиотики (ацилол▲ и др.).

ЭНТЕРОВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ

В эту группу включены заболевания, вызываемые энтеровирусами из семейства пикорнавирусов (*Picornaviridae*). В семейство, кроме энтеровирусов, включены ещё три рода: риновирусы, кардиовирусы и афтовирусы.

Род энтервирусов включает вирус полиомиелита (3 типа), вирусы Коксаки группы А (24 типа) и группы В (6 типов), вирусы ECHO (31 тип), вирус гепатита А, энтеровирусы животных (34 типа) и некоторые другие.

Коксаки- и ECHO-инфекция

Группа острых заболеваний, вызываемых энтеровирусами Коксаки и ECHO, имеет многообразные клинические проявления от лёгких лихорадочных состояний и простого носительства вируса до тяжёлых менингоэнцефалитов, миокардитов, миалгий.

КОД ПО МКБ-10

B34.1 Энтеровирусная инфекция неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции служат больные с клинически выраженной формой и вирусоносители.

Инфекция передаётся воздушно-капельным и фекалально-оральным путём, через инфицированную воду и продукты питания. Возможна трансплацентарная передача вирусов Коксаки и ECHO.

Восприимчивость детей к вирусам Коксаки и ECHO высокая. Наиболее часто болеют дети в возрасте от 3 до 10 лет. Дети до 3-месячного возраста не болеют в связи с наличием у них трансплацентарного иммунитета. Дети старшего возраста и взрослые болеют редко, что объясняют иммунитетом, приобретённым в результате бессимптомной инфекции.

Известны крупные эпидемии с охватом больших территорий и целых стран. В России особенно большие эпидемические вспышки наблюдали в Приморском крае и на Дальнем Востоке.

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическая профилактика Коксаки- и ECHO-инфекции не разработана. Определённое противоэпидемическое значение имеют ранняя диагностика и своевременная изоляция больных с Коксаки- и ECHO-инфекцией сроком до 10 дней — до исчезновения клинических симптомов. Больных серозным менингитом выписывают из стационара не ранее 21-го дня болезни, после исчезновения клинических симптомов и нормализации спинномозговой жидкости.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По ведущему клиническому синдрому выделяют серозный менингит, эпидемическую миалгию, герпетическую ангину, паралитическую форму энтеровирусной инфекции, Коксаки- и ECHO-лихорадку, Коксаки- и ECHO-экзантему, гастроэнтеритическую форму, миокардит, энцефаломиокардит новорождённых, энтеровирусный увеит и другие редкие формы.

Каждая форма может быть изолированной, но нередко наряду с ведущим синдромом есть и другие клинические симптомы болезни. Такие формы называют комбинированными.

ЭТИОЛОГИЯ

Различают две группы вирусов Коксаки: группа А (24 серологических типа) и группа В (6 серологических типов).

- Вирусы Коксаки группы А высоковирулентны для новорождённых мышей, у которых они вызывают тяжёлый миозит скелетной мускулатуры и смерть.
- Вирусы Коксаки группы В отличаются по способности вызывать у мышей менее тяжёлые миозиты, но обусловливают характерное поражение нервной системы, иногда — поджелудочной железы и других внутренних органов.

Некоторые типы вирусов Коксаки А и все типы вирусов Коксаки В размножаются в культуре клеток эмбриона человека, почек обезьян и других культурах, оказывая выраженное цитопатогенное действие. Все типы можно выделить при заражении сосунков белых мышей, у которых возникает паралитическая форма инфекции.

Вирусы ECHO (англ. *Enteric Cytopathogenic Human Orphan* — кишечные цитопатогенные человеческие сиротки) отличаются от вирусов Коксаки отсутствием патогенности для новорождённых мышей.

Известен 31 серотип этих вирусов, широко циркулирующих среди населения. Большинство серотипов вирусов Коксаки и ECHO могут вызывать заболевание у человека.

Помимо вирусов Коксаки и ECHO, есть ещё 4 типа энтеровирусов (типы 68–71), которые хорошо культивируются в культуре клеток почек обезьяны. Типы 68, 69 служат возбудителями респираторных и кишечных заболеваний, тип 70 — геморрагического конъюнктивита, а энтеровирусы типа 71 были выделены от больных менингитами и энцефалитами.

ПАТОГЕНЕЗ

Репликация вирусов Коксаки и ECHO происходит в эпителиальных клетках и лимфоидных образованиях верхних дыхательных путей и кишечника. В дальнейшем вирусы гематогенным путём по законам тропности достигают разных органов-мишеней, вызывая острый серозный менингит или менингоэнцефалит, острый миозит или миалгии, миокардит, гепатит и др.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период от 2 до 10 дней. Заболевание начинается остро, иногда внезапно, с подъёма температуры тела до 39–40 °С. С первых дней больные жалуются на головную боль, головокружение, слабость, плохой аппетит, нарушение сна. Часто отмечают повторную рвоту. При всех формах выявляют гиперемию кожных покровов верхней половины туловища, особенно лица и шеи, инъекцию сосудов склер. На коже может появиться полиморфная пятнисто-папулёзная сыпь. Более или менее выражены гиперемия слизистых оболочек миндалин, зернистость мягкого нёба, дужек и задней стенки глотки. Язык обычно обложен. Шейные лимфатические узлы часто несколько увеличены, безболезненны. Отмечается наклонность к запорам.

В периферической крови количество лейкоцитов нормальное или слегка повышено. В редких случаях число лейкоцитов может увеличиваться до $20–25\times10^9$/л. Нередко отмечают умеренный нейтрофилёз, сменяющийся в поздние периоды лимфоцитозом и эозинофилией. СОЭ обычно в пределах нормы или несколько повышена.

Течение болезни, исходы и длительность лихорадочного периода зависят от тяжести и формы заболевания.

Коксаки- и ECHO-лихорадка — частая форма энтеровирусной инфекции. Она может быть вызвана разными типами вирусов Коксаки и ECHO, но все же чаще выявляют типы 4, 9, 10, 21, 24 из группы Коксаки В и 1–3, 5, 6, 11, 19, 20

ECHO. Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела. Ребёнок жалуется на головную боль, могут быть рвота, умеренные мышечные боли и нерезко выраженные катаральные изменения в ротоглотке и верхних дыхательных путях. Лицо больного гиперемировано. Сосуды склер инъецированы, часто увеличены все группы лимфатических узлов, а также печень и селезёнка. Заболевание обычно протекает легко. Температура тела держится повышенной 2–4 дня и только в *отдельных случаях — до 1–1,5 нед, иногда может быть волнообразная лихорадка.*

Серозный менингит (МКБ10 — A87.0) — наиболее типичная форма Коксаки и ECHO-инфекции. Обычно ассоциируется с серотипами 1–11, 14, 16–18, 22, 24 Коксаки A; 1–6 Коксаки B и 1–7, 9, 11, 23, 25, 27, 30, 31 ECHO.

Болезнь начинается остро, с подъёма температуры тела до 39–40 °C. Появляются сильная головная боль, головокружение, повторная рвота, возбуждение, беспокойство, иногда боли в животе, спине, ногах, шее, бред и судороги. Лицо больного гиперемировано, слёгка пастозно, склеры инъецированы. Слизистая оболочка ротоглотки гиперемирована, отмечают зернистость мягкого нёба и задней стенки глотки (фарингит). С первых дней появляются менингеальные симптомы: ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Кернига и Брудзинского. *Брюшные рефлексы снижены. Нередко менингеальный синдром выражен слабо* или неполно — выпадают отдельные признаки (может быть только положительный симптом Кернига или небольшая ригидность затылочных мышц).

При поясничной пункции жидкости прозрачная, вытекает под давлением. Цитоз до 200–500 клеток в 1 мкл. В самом начале болезни цитоз, как правило, смешанный (нейтрофильно-лимфоцитарный), а затем — исключительно лимфоцитарный. Содержание белка, сахара и хлоридов обычно не повышено, реакция Панди слабоположительная или отрицательная. Из спинномозговой жидкости можно выделить вирусы Коксаки и ECHO.

Герпетическая ангина (МКБ-10 — B08.5) чаще бывает вызвана вирусами Коксаки A (1–6, 8, 10, 22), реже Коксаки B (1–5) и вирусами ECHO (6, 9, 16, 25). Встречают у детей различного возраста. Обычно комбинирована с другими признаками Коксаки- и ECHO-инфекции — серозным менингитом, миалгией и др., но может быть единственным проявлением болезни.

Заболевание начинается остро, с внезапного повышения температуры тела до 39–40 °C. Наиболее типичны изменения в ротоглотке. С первых дней болезни на слизистой оболочке нёбных дужек миндалин, язычка, мягком и твёрдом нёбе появляются единичные мелкие красные папулы диаметром 1–2 мм, которые быстро превращаются в нежные пузырьки-везикулы, а затем в язвочки, окруженные красным венчиком. Число таких высыпаний невелико, обычно 3–8, в редких случаях высыпания могут быть обильными (до 25). Элементы никогда не сливаются между собой. Возможны боли при глотании, увеличение регионарных лимфатических узлов.

Эпидемическая миалгия (плевродиния, болезнь Борнхольма) (МКБ-10 — B33.0) чаще вызывается вирусами Коксаки B (1, 2, 3, 5), реже — Коксаки A (1, 4, 6, 9) и ECHO (1–3, 6–9, 12). Заболевание проявляется сильными мышечными болями и начинается остро, с подъёма температуры тела до 38–40 °C, нередко с озноба и рвоты. Локализация болей различная, но всё же чаще они бывают в мышцах груди и верхней половины живота, реже — спины и конечностей. Боли приступообразные и усиливаются при движении. Во время приступа болей дети бледнеют и обильно потеют. Из-за сильных болей дыхание учащается, становится поверхностным, напоминает дыхание при плеврите. При аускультации изменений в лёгких обычно не отмечают, лишь в редких случаях на высоте болевого синдрома наблюдают шум трения плевры, исчезающий сразу после прекращения болевого приступа. При локализации болей в прямых мышцах живота пальпация передней брюшной стенки болезненна, отмечают активное напряжение мышц брюшной

стенки и их щажение при дыхании, что может служить причиной ошибочной диагностики острого аппендицита или перитонита.

Продолжительность болевого приступа — от 30–40 сек до 1–15 мин и больше. Боли исчезают так же внезапно, как и появляются, после чего состояние ребёнка сразу улучшается и он часто не предъявляет никаких жалоб. Боли могут повторяться в течение суток несколько раз, а заболевание может принимать волнообразное течение. Через 1–3 дня после падения температуры тела возможны её новый подъём и возобновление болей. Редко рецидивы повторяются неоднократно на протяжении 7 дней и более.

Кишечная форма бывает преимущественно у детей раннего возраста и очень редко у детей старше 2 лет. Эта форма болезни чаще ассоциируется с вирусами ECHO (5, 17, 18), реже — Коксаки B (1, 2, 5). Заболевание начинается остро, с повышения температуры тела до 38 °C. Возникают катаральные явления: небольшой насморк, заложенность носа, кашель, гиперемия слизистых оболочек ротоглотки. Одновременно с этим или через 1–3 дня появляются боли в животе и жидкий стул, иногда с примесью слизи, но никогда не бывает примеси крови. Нередко бывают повторная рвота, метеоризм. Симптомы интоксикации выражены незначительно. Тяжёлая дегидратация не развивается. Колитический синдром (тенезмы, спазм сигмовидной кишки, зияние ануса) отсутствует. Продолжительность болезни не превышает 1–2 нед. Температура тела держится до 3–5 дней, иногда она бывает двухволновой.

Коксаки- и ECHO-экзантема (МКБ-10 — A88.0) чаще вызывается вирусами ECHO (5, 9, 17, 22) и Коксаки A (16). При этой форме болезни на 1–2-й день обычно появляется сыпь. Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела, головной боли, анорексии, иногда отмечают мышечные боли, склерит, явления катара верхних дыхательных путей. Нередко в начале болезни бывают рвота и боли в животе. У детей раннего возраста может быть жидкий стул.

Сыпь появляется или на высоте лихорадки, или сразу после снижения температуры тела. Она расположена на коже лица, туловища, реже на руках и ногах. Элементы сыпи розового цвета на неизменённой коже. Сыпь может быть скарлатиноподобной или мелкопятнисто-папулёзной, напоминающей высыпание при краснухе. Могут быть и геморрагические элементы. Сыпь держится в течение нескольких часов или суток, исчезая, не оставляет пигментации, шелушения также не бывает.

Паралитическая форма бывает редко, чаще ассоциируется с вирусами группы Коксаки A (4, 6, 7, 9, 10, 14), реже — Коксаки B и вирусами ECHO (4, 11, 20). Отмечают спорадические случаи, как правило, у детей раннего возраста. Полиомиелитоподобные формы Коксаки- и ECHO-инфекции проявляются так же, как и паралитический полиомиелит (спинальная, бульбоспинальная, энцефалитическая, понтинная, полирадикулоневритическая). Заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела, лёгких катаральных явлений и вялых параличей. Примерно у половины детей паралитический период начинается на 3–7-й день от начала заболевания после нормализации температуры тела и улучшения общего состояния. Возможно появление параличей без предшествующих продромальных явлений. Как и при полиомиелите, при паралитической форме Коксаки- и ECHO-инфекции в результате повреждения клеток передних рогов спинного мозга развиваются вялые периферические параличи. При этом у ребёнка нарушается походка, появляется слабость в ногах, реже в руках. Мышечный тонус снижается, сухожильные рефлексы на стороне поражения умеренно снижены. Спинномозговая жидкость часто не изменена, но могут быть и признаки серозного менингита. Случаи с изолированным поражением лицевого нерва (понтинная форма) и других черепных нервов, а также энцефалитические и полирадикулоневритические формы также практически неотличимы от аналогичных форм при

полиомиелите. Для дифференциальной диагностики может иметь значение лишь то, что паралитические формы Коксаки- и ECHO-инфекции иногда сочетаются с другими, более манифестными проявлениями болезни — серозным менингитом, герпетической ангиной, миалгией и др. В отличие от полиомиелита паралитические формы Коксаки- и ECHO-инфекций протекают легко и почти не оставляют стойких параличей.

Энцефаломиокардит (МКБ-10 — A85.0) обычно вызывается вирусами Коксаки группы В. Эту форму наблюдают у новорождённых и у детей первых месяцев жизни. Заражение новорождённых происходит от матери или других больных членов семьи, а также от обслуживающего персонала родильных домов, отделений для недоношенных. Возможно и внутриутробное заражение.

Заболевание начинается с повышения температуры тела (иногда она может быть нормальной или субфебрильной), появления вялости, сонливости, отказа от груди, рвоты, иногда жидкого стула. Очень быстро присоединяются симптомы нарастающей сердечной слабости: общий цианоз или акроцианоз, одышка, тахикардия, расширение границ сердца, нарушение ритма, значительное увеличение печени. Выслушивают сердечные шумы. При энцефалите, помимо указанных симптомов, могут быть судороги, выбухание родничка. В спинномозговой жидкости цитоз смешанный или лимфоцитарный.

Течение болезни тяжёлое и часто заканчивается смертью.

Миокардит и перикардит чаще вызываются вирусами Коксаки типа В (1, 2, 3, 5), редко Коксаки А (1, 4, 15) и ECHO (6). В настоящее время многие клиницисты считают, что большинство неревматических кардитов этиологически связаны с Коксаки- и ECHO-вирусами. Заболевание бывает как у детей, так и у взрослых, чаще протекает по типу перикардита, реже миокардита и панкардита. В сердце обычно имеется очаговый интерстициальный патологический процесс, нередко развивается коронарит.

Мезаденит — воспаление лимфатических узлов брыжейки тонкой кишки, вызывается вирусами ECHO (7, 9, 11), редко Коксаки группы В (5). Заболевание развивается постепенно: в течение нескольких дней отмечаются субфебрильная температура тела, боли в животе неясной этиологии. Затем температура нарастает, появляется рвота, боли в животе усиливаются, становятся приступообразными, нередко локализуются в правой подвздошной области. При осмотре отмечают вздутие живота, умеренное напряжение мышц передней брюшной стенки, иногда положительный симптом Щёткина. Таких больных обычно госпитализируют в хирургический стационар с подозрением на аппендицит и иногда им проводят оперативное вмешательство. При оперативном вмешательстве обнаруживают умеренно увеличенные лимфатические узлы брыжейки тонкой кишки и серозный выпот в брюшной полости; изменений в червеобразном отростке нет.

Острый гепатит. Экспериментальными исследованиями показана гепатотропность вирусов Коксаки. У новорождённых, умерших от генерализованной формы Коксаки-инфекции, обнаруживают поражение печени. В последние десятилетия в литературе появились отдельные сообщения об острых гепатитах энтеровирусной этиологии, ассоциированных с вирусами Коксаки группы А (4, 9, 10, 20, 24), Коксаки В (1–5), ECHO (1, 4, 7, 9, 11, 14).

Заболевание проявляется острым увеличением печени, желтухой и нарушением функции печени. Отмечают и другие свойственные Коксаки- и ECHO-инфекции симптомы: повышение температуры тела, гиперемию кожи, слизистых оболочек, мягкого нёба, головную боль, иногда рвоту и др.

Течение болезни в отличие от вирусного гепатита лёгкое, с быстрой обратной динамикой.

Острый геморрагический конъюнктивит обычно вызывается энтеровирусом типа 70. В последние годы все чаще описывают вспышки конъюнктиви-

тов, вызываемых и другими серотипами энтеровирусов (Коксаки А 24 и др.). Заболевание начинается с внезапных сильных болей в глазах, слезотечения, светобоязни, иногда повышения температуры тела до субфебрильных цифр, головных болей и слабых катаральных явлений. Воспалительные изменения глаз быстро нарастают. Веки краснеют, отекают, появляются кровоизлияния в конъюнктиву, иногда в склеру, часто развивается мелкоочаговый эпителиальный кератит, с первых дней появляется серозное отделяемое из глаз, которое в последующие дни становится гнойным в связи с присоединением бактериальной инфекции.

Помимо острого геморрагического конъюнктивита, энтеровирусы могут вызвать тяжёлое поражение сосудистого тракта глаза (увеит), а также орхит, эпидидимит и др.

ДИАГНОСТИКА

Коксаки- и ECHO-инфекцию диагностируют по типичному симптомокомплексу (герпетическая ангина, эпидемическая миалгия, энцефаломиелит у новорождённых). Имеют значение летне-осенняя сезонность, сведения о контакте с больным и др. Лабораторное подтверждение диагноза основано на обнаружении в биологических жидкостях вирусной РНК методом ПЦР и специфических IgM в ИФА. В отдельных случаях прибегают к выявлению титра антител в РПГА и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Большинство больных Коксаки- и ECHO-инфекцией лечат в домашних условиях. Госпитализации подлежат только дети с тяжёлыми формами болезни (серозный менингит, менингоэнцефалит, энцефаломиокардит новорождённых, миокардит, увеит).

Этиотропная терапия не разработана. Лечение ограничивают назначением симптоматических и патогенетических средств. Назначают постельный режим на период острых проявлений заболевания. Существенные ограничения в диете не нужны. При гипертермии дают жаропонижающее, при головных и мышечных болях назначают парацетамол, ибупрофен, анальгин▲ и др.

- При развитии серозного менингита или менингоэнцефалита проводят дегидратацию:
  - ✧ внутривенно вводят 20% раствор глюкозы▲, 10% раствор кальция глюконата;
  - ✧ внутримышечно вводят 25% раствор магния сульфата (0,2 мл/кг в возрасте до года и 1 мл на 2 года жизни у детей в возрасте старше года);
  - ✧ назначают глицерол по 1 чайной или десертной ложке 3 раза в сутки внутрь.

  Показано назначение диуретиков (лазикс▲, маннитол). Облегчение может принести и спинномозговая пункция.
- При тяжёлых генерализованных формах у новорождённых вводят иммуноглобулин нормальный человека для внутривенного введения▲ из расчёта до 1 г/кг на курс, преднизолон по 3–5 мг/кг в сутки, реополиглюкин▲, альбумин▲ и др.
- Антибиотики назначают лишь в случае присоединения вторичной бактериальной инфекции и развития пневмонии, отита и других бактериальных осложнений.
- При энцефаломиокардите новорождённых наряду с дегидратационной и противосудорожной терапией применяют глюкокортикоиды (дексаметазон), пентоксифиллин, ноотропы (пирацетам, ноотропил▲), сердечные гликозиды с АТФ и кокарбоксилазой, антибиотики и др. Хороший терапевтический эффект оказывает применение индукторов интерферона (циклоферон▲, анаферон детский▲, арбидол▲ и др.).

- При явлениях острой сердечной недостаточности вводят внутривенно 0,05% раствор строфантина-К в возрастной дозе на 20 мл 20% раствора глюкозы* или коргликон*.

ОСТРЫЕ РЕСПИРАТОРНЫЕ ВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ

ОРВИ — самые распространенные на земном шаре инфекции. Полностью учесть истинную заболеваемость невозможно. Практически каждый человек несколько раз (от 4—8 до 15 раз и более) в году переносит ОРВИ преимущественно в виде легких и субклинических форм. Особенно часто ОРВИ наблюдаются у детей раннего возраста. Дети первых месяцев жизни болеют редко, поскольку находятся в относительной изоляции и многие из них сохраняют в течение 6–10 мес пассивный иммунитет, полученный от матери трансплацентарно в виде IgG. Однако дети первых месяцев жизни также могут болеть ОРВИ, особенно если они находятся в тесном контакте с больными. Причинами этого могут быть ненапряженный трансплацентарный иммунитет либо его полное отсутствие, недоношенность, первичные формы иммунодефицита и др.

Наибольшая заболеваемость приходится на детей от 2 до 5 лет жизни, что, как правило, связано с посещением ими детских учреждений, значительным увеличением числа контактов. Ребенок, посещающий детский сад, в течение 1-го года может болеть ОРВИ до 10—15 раз, на 2-м году — 5—7 раз, в последующие годы — 3—5 раз в год. Снижение заболеваемости объясняется приобретением специфического иммунитета в результате перенесенных ОРВИ.

Столь высокая заболеваемость ОРВИ в детском возрасте делает эту проблему одной из наиболее актуальных в педиатрии. Повторные заболевания существенно влияют на развитие ребенка. Они приводят к ослаблению защитных сил организма, способствуют формированию хронических очагов инфекции, вызывают аллергизацию, препятствуют проведению профилактических прививок, отягощают преморбидный фон и задерживают физическое и психомоторное развитие детей. Во многих случаях частые ОРВИ патогенетически связаны с астматическим бронхитом, бронхиальной астмой, хроническим пиелонефритом, полиартритом, хроническими заболеваниями носоглотки и многими другими заболеваниями.

Грипп

КОД ПО МКБ-10

J10 Грипп, вызванный идентифицированным вирусом гриппа.
J10.0 Грипп с пневмонией, вирус гриппа идентифицирован.
J10.1 Грипп с другими респираторными проявлениями, вирус гриппа идентифицирован.
J10.8 Грипп с другими проявлениями, вирус гриппа идентифицирован.
J11.0 Грипп с пневмонией, вирус не идентифицирован.
J11.1 Грипп с другими респираторными проявлениями, вирус не идентифицирован.
J11.8 Грипп с другими проявлениями, вирус не идентифицирован.
G 00.0 Гриппозный менингит.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Грипп — повсеместно распространенная инфекция с эпидемической и пандемической заболеваемостью. В межэпидемический период заболеваемость поддерживается спорадическими случаями и локальными вспышками. В процессе эпидемии/пандемии происходят естественная иммунизация большинства населения и уменьшение восприимчивой популяции, что приводит к быстрому снижению заболеваемости. Наиболее массовые заболевания связаны с вирусом типа А, вирус

типа В обычно вызывает локальные вспышки, а вирус типа С — спорадические случаи. Эпидемии гриппа возникают практически ежегодно и обусловлены появлением новых штаммов вируса вследствие антигенного дрейфа. Пандемии гриппа наблюдаются относительно редко, через 10—20 и более лет и связаны со сменой подтипа вируса вследствие антигенного шифта.

Источник инфекции — больной человек, выделяющий вирус во внешнюю среду с конца инкубационного периода и весь лихорадочный период. После 5—7-го дня болезни концентрация вируса в выдыхаемом воздухе резко снижается, и больной практически не представляет опасности для окружающих. Значительную эпидемиологическую опасность представляют больные со стертыми и субклиническими формами болезни, которые продолжают вести активный образ жизни и могут инфицировать большое число людей. Вирусы гриппа нестойки в окружающей среде и чувствительны к действию высоких температур, высушиванию, инсоляции. Они также быстро погибают при действии дезинфицирующих растворов.

Передача инфекции осуществляется воздушно-капельным путем. В редких случаях возможна передача инфекции через предметы обихода (соски, игрушки, белье, посуду и пр.). Восприимчивость к гриппу всеобщая. Дети первых месяцев жизни относительно устойчивы к гриппу, что связано с пассивным иммунитетом, полученным от матери (при отсутствии у матери защитных антител могут болеть даже новорожденные). После перенесенного гриппа формируется стойкий типоспецифический иммунитет, повторные заболевания обусловлены заражением новым сероваром вируса.

Инфицирование вирусом птичьего гриппа происходит у лиц, ухаживающих за домашними птицами. В таких случаях возможно заражение нескольких человек, описаны семейные вспышки с инфицированием детей, у которых болезнь протекала крайне тяжело. Передача вируса «птичьего гриппа» от человека к человеку не происходит. Непосредственным источником инфекции для людей являются куры, утки, индюки; интродукцию вирусов в домашние хозяйства осуществляют преимущественно дикие водоплавающие птицы.

ПРОФИЛАКТИКА

Для предупреждения гриппа имеют значения организационные и противоэпидемические меры (экспозиционная профилактика):

- ранняя диагностика и изоляция больных сроком на 5 дней в отдельные комнаты, а в стационаре — в боксированные отделения;
- регулярное проветривание помещений;
- систематическая влажная уборка с 1% раствором хлорамина;
- обслуживание ребенка только в марлевой маске;
- лечение больных (в условиях срочной изоляции) преимущественно в домашних условиях до полного восстановления здоровья;
- медицинское обслуживание часто болеющих детей в период эпидемии гриппа на дому с ограничением посещения поликлиники;
- в период эпидемического подъема заболеваемости гриппом в детских дошкольных учреждениях новые дети в коллектив не принимаются, исключают перевод детей из группы в группу; проводят ежедневный утренний осмотр и термометрию, при малейших признаках заболевания детей в организованный коллектив не принимают; обеспечивают тщательную изоляцию групп, отменяют общие мероприятия, по возможности уменьшают численность групп;
- интерфероны (рекомбинантный или лейкоцитарный интерферон альфа) назначают детям с 1 года жизни по 2—5 капель в каждый носовой ход 2—4 раза в сутки в течение 7—10 дней;
- ремантадин применяют у детей старше 7 лет (1—2 таблетки в день в течение 20 дней);

- ИРС 19*;
- имудон*;
- афлубин* назначают детям до 1 года по 1 капле, в возрасте 1—12 лет по 3—5 капель 2 раза в день в течение 3 дней (экстренная профилактика) или 3 нед (плановая профилактика);
- анаферон детский* — по 1 таблетке в день в течение не менее 3 мес.

Ведущую роль в профилактике гриппа играет вакцинация.

В России разрешены следующие вакцины против гриппа:

- Гриппол* (гриппозная полимер-субъединичная вакцина, Россия);
- Инфлювак* (субъединичная вакцина, Нидерланды);
- Ваксигрипп* (сплит-вакцина, Франция);
- Флюорикс* (сплит-вакцина, Англия);
- Агриппал S1* (субъединичная, Германия).

Кроме инактивированных вакцин, у детей (3—14 лет) разрешена аллантоисная живая сухая интраназальная (Россия) и инактивированная хроматографическая жидкая (у детей старше 7 лет, Россия) вакцины.

Плановую вакцинацию проводят в течение года, лучше осенью. Вакцину должны получить все группы населения, начиная с 6-месячного возраста. В первую очередь вакцинацию проводят:

- детям из групп риска (с хроническими легочными заболеваниями, болезнями сердца, получающим иммуносупрессивную терапию, с сахарным диабетом, с иммунодефицитом, включая ВИЧ-инфекцию, из организованных коллективов);
- взрослым, ухаживающим за новорожденными и детьми до 6 мес;
- медицинским работникам;
- работникам детских дошкольных учреждений, сферы обслуживания, транспорта.

Типоспецифический иммунитет вырабатывается через 7—14 сут после вакцинации и сохраняется в течение 6—12 мес. Преимуществом обладают субъединичные вакцины ввиду их более низкой реактогенности. Вакцинацию против гриппа лучше проводить ежегодно с учетом изменчивости вирусов гриппа.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудители гриппа — РНК-содержащие вирусы, из семейства ортомиксовирусов, диаметром 80—120 нм. Имеют липопротеидную оболочку, образованную гликопротеинами нейраминидазой (N) и гемагглютинином (H). По нуклеопротеидному (NP) и матриксному (M) белку вирусы гриппа классифицируют на 3 антигенно-самостоятельных типа A, B и C. По антигенным вариантам гликопротеинов H и N выделяют подтипы вируса гриппа A. В настоящее время известно 16 подтипов гемагглютинина (H1—H16) и 12 подтипов нейраминидазы (N1—N12), штаммы вируса принято обозначать краткой антигенной формулой: H1N1, H2N1, H3N2 и т.д.

Заболевание у человека вызывают преимущественно вирусы с подтипами гемагглютинина H1, H2, H3 и нейраминидазы — N1, N2. В последние годы зарегистрированы случаи заболевания, вызванные вирусами птичьего гриппа с антигенной формулой H5N13, H7N7. Варьирование структуры гемагглютинина и нейраминидазы приводит к появлению новых серологических вариантов вируса гриппа. Изменения антигенной структуры могут происходить путем антигенного дрейфа или антигенного шифта. Антигенный дрейф — незначительные изменения структуры антигена (чаще гемагглютинина), обусловленные точечными мутациями. При антигенном шифте происходит полная замена подтипа гемагглютинина и/или нейраминидазы (значительно реже), вероятно, вследствие генетической рекомбинации между штаммами вируса человека и животных. Вирус гриппа типа B значи-

тельно менее изменчив, а для вируса типа С характерно постоянство антигенной структуры.

ПАТОГЕНЕЗ

В патогенезе гриппа ведущее значение имеют эпителиотропное и общетоксическое действие вируса. Попадая воздушно-пылевым или капельным путем с мелкими аэрозольными частицами на слизистые оболочки верхних дыхательных путей, вирус проникает в реснитчатые эпителиальные клетки, где происходит его репродукция. Размножение вируса в эпителиальных клетках приводит к их дистрофии, некрозу и десквамации. Помимо реснитчатого эпителия, вирус гриппа может поражать альвеолярные макрофаги, бокаловидные клетки и альвеолоциты. Через поврежденные эпителиальные барьеры вирус и продукты распада тканей проникают в кровоток, оказывая общетоксическое действие.

Возникают гемодинамические расстройства в различных органах и системах, что является ведущим звеном в патогенезе тяжелых форм болезни. Выраженные циркуляторные нарушения в ЦНС приводят к явлениям энцефалопатии, в легких — к сегментарному или распространенному геморрагическому отеку, в брыжейке — к абдоминальному синдрому и др.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Выделяют типичные и атипичные случаи гриппа, среди которых по выраженности симптоматики различают следующие формы.

- Типичные:
  - ✧ легкая;
  - ✧ среднетяжелая;
  - ✧ тяжелая;
- Атипичные:
  - ✧ гипертоксическая;
  - ✧ стертая;
  - ✧ инаппарантная.

Тяжесть заболевания определяется выраженностью синдрома интоксикации (гипертермия), неврологических симптомов (головная боль, потеря сознания, судороги, менингеальные симптомы), геморрагического синдрома, нарушений сердечно-сосудистой деятельности.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Продолжительность инкубационного периода составляет от нескольких часов до 2 сут при гриппе А и до 3—4 сут при гриппе В. Заболевание начинается остро, с подъема температуры тела до высоких значений (39—40 °С), сопровождается ознобом, общей слабостью, разбитостью, мышечными и суставными болями. Лихорадка достигает максимума к концу первых, реже на вторые сутки болезни. К этому времени все симптомы гриппа выражены максимально. Дети жалуются на головную боль, обычно в области висков, лба, надбровных дуг, глазных яблок; у них исчезает аппетит, ухудшается сон, возможны тошнота, рвота, а в тяжелых случаях — бред и галлюцинации. Катаральные явления обычно выражены слабо и представлены покашливанием, заложенностью и скудными слизистыми выделениями из носа, болями в горле, особенно при глотании. В тяжелых случаях возможны носовые кровотечения, судороги, кратковременная потеря сознания, менингеальные симптомы (ригидность затылочных мышц, слабоположительный симптом Кернига).

В 1-й день болезни в анализах крови может быть нейтрофильный лейкоцитоз с небольшим сдвигом влево, со 2—3-го дня выявляют лейкопению, эозинофилию, лимфоцитоз. СОЭ нормальная, показатели красной крови не изменены.

Течение гриппа острое. Продолжительность лихорадочного периода обычно составляет 3—5 сут. После снижения температуры тела состояние детей улучшается. Повторное появление лихорадки обычно обусловлено наслоением бактериальной инфекции или развитием другой ОРВИ. Общая продолжительность болезни (при отсутствии осложнений) обычно составляет 7—10 дней. После перенесенного гриппа в течение 2—3 нед могут сохраняться явления постинфекционной астении (повышенная утомляемость, слабость, головная боль, раздражительность, бессонница).

Грипп у новорожденных и детей первого года жизни. Заболевание обычно начинается постепенно с незначительного подъема температуры тела, симптомы гриппозной интоксикации отсутствуют или выражены неярко. Новорожденные отказываются от груди, у них снижается масса тела. Могут быть слабо выраженные катаральные явления в виде кашля, заложенности носа, «сопения», часто бывает повторная рвота. Синдром крупа у детей 1-го полугодия жизни развивается редко; сегментарное поражение легких нехарактерно. Несмотря на слабо выраженные начальные клинические проявления, течение гриппа у детей первого года жизни значительно более тяжелое в связи с частым присоединением бактериальной инфекции и возникновением гнойных осложнений (отит, пневмония и др.). Летальность в 3 раза выше, чем у детей старшего возраста.

Особенности «птичьего гриппа». Заболевание, вызываемое вирусами птичьего гриппа (H5N1, H7N7 и др.), отличается тяжелым течением как у взрослых, так и у детей вследствие развития на ранних стадиях первичной вирусной (интерстициальной) пневмонии, осложненной респираторным дистресс-синдромом взрослых. Выраженный синдром интоксикации связан с поражением печени и почек вследствие пантропизма вируса, отмечаются лейко- и лимфопения. В странах Юго-Восточной Азии, где впервые был выявлен «птичий грипп», заболевание в 70% случаев заканчивалось летально.

ДИАГНОСТИКА

Клинически грипп диагностируют в случае выявления у больных типичной формы болезни в условиях эпидемического подъема заболеваемости.

Для лабораторного подтверждения используют экспресс-метод, который базируется на выявлении вирусных антигенов в эпителии слизистой оболочки верхних дыхательных путей с помощью РИФ. Результат можно получить через 3 ч.

Серологическая диагностика основана на обнаружении нарастания титра антител в 4 раза и более в парных сыворотках, взятых в начале болезни и в период реконвалесценции. В практической работе наиболее широко используют РСК и РТГА. В последние годы чаще применяют ИФА с раздельным определением специфических антител класса IgM и IgG.

Молекулярно-генетические методы (обычно ПЦР) наиболее чувствительны и специфичны.

Вирусологические исследования с выделением и идентификацией вируса проводят при возникновении новой эпидемии или вспышки гриппа. Для выделения вируса используют куриные эмбрионы, а также культуры клеток эмбриона человека (почек и легких).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение детей, больных гриппом, проводят преимущественно в домашних условиях.

Госпитализацию осуществляют по клиническим, эпидемиологическим и социальным показаниям.

- Клинические показания:
  - ✧ тяжелые и гипертоксические формы гриппа;

- ✧ осложненное течение гриппа (менингит, энцефалит, пневмония и др.);
- ✧ период новорождённости, независимо от тяжести болезни; также целесообразна госпитализация детей грудного возраста.

• Эпидемиологические показания:
- ✧ пребывание ребенка в закрытом учреждении или в организованном коллективе (детский дом, дом ребенка, оздоровительный лагерь и т.п.).

• Социальные показания:
- ✧ отсутствие возможности организовать лечение и адекватный уход в амбулаторных условиях по социальным, техническим или иным причинам;
- ✧ отсутствие возможности организовать «стационар на дому» при необходимости в нем;
- ✧ асоциальная семья;
- ✧ беспризорные и безнадзорные дети.

Больных гриппом необходимо госпитализировать в боксированное или полубоксированное отделение.

Всем больным гриппом показаны:

• лечебно-охранительный режим (постельный — в период лихорадки и интоксикации с дальнейшим переходом на полупостельный, который соблюдают до выздоровления);

• молочно-растительная диета, обогащенная витаминами, обильное питье в виде горячего чая, клюквенного или брусничного морса, щелочных минеральных вод;

• противовоспалительные и жаропонижающие средства в возрастной дозе при температуре тела 38 °С и выше (если нет показаний для назначения антипиретиков при более низкой температуре — фебрильные судороги в анамнезе, эпилепсия и др.). Наиболее безопасным жаропонижающим для детей является парацетамол (Детский Панадол*, суспензия или суппозитории). Разовая доза – 15 мг/кг, суточная – 60 мг/кг массы тела ребенка;
- ✧ при «красной лихорадке» также используют физические методы охлаждения (обтирание спиртом пополам с водой);
- ✧ «бледная лихорадка», как правило, отражает инфекционно-токсический шок и требует проведения интенсивной терапии;
- ✧ при гриппе категорически запрещается применение ацетилсалициловой кислоты из-за риска развития синдрома Рейе с очень высокой летальностью;

• муколитические средства (ацетилцистеин, карбоцистеин) при густой и вязкой мокроте, также муколитики с отхаркивающим эффектом — бромгексин, амброксол;

• отхаркивающие средства (ликорин, алтея лекарственного экстракт, термопсиса экстракт и пр.) кашляющим больным с плохо отходящей мокротой;

• местная терапия:
- ✧ при рините интраназально 0,9% раствор хлорида натрия, сосудосуживающие капли (оксиметазолин, ксилометазолин); при затяжном рините с выраженной заложенностью носа дополнительно топические антигистаминные препараты (дезлоратадин с 2 лет), а при аллергическом компоненте — интраназальный спрей с топическим глюкокортикостероидом;
- ✧ при фарингите, тонзиллите 2% раствор серебра протеината или колларгола; у детей старшего возраста — бикарминт, хлоргексидин+тетракаин+аскорбиновая кислота и т.п.;
- ✧ при ларингите, трахеите, ларинготрахеите детям старше 2 лет для улучшения дренажа паровые ингаляции (с настоем ромашки, календулы, мяты, шалфея, зверобоя, 1—2% раствором натрия бикарбоната); при обструктивном ларингите/ларинготрахеите (синдроме крупа) в стационаре использу-

ют пароингаляционные камеры с применением бронхолитиков (беродуал и др.), глюкокортикостероидов, натрия бикарбоната;

- витамины: аскорбиновая кислота, витамины группы В, поливитамины;
- антигистаминные препараты показаны детям с аллергическими болезнями в стадии обострения (атопический дерматит, респираторные аллергозы и т.д.). Используют клемастин, хлоропирамин, лоратадин, фексофенадин и пр.

В педиатрии, как и в медицине вообще, хорошим правилом является минимизация лекарственных нагрузок, особенно в случаях нетяжелых заболеваний, таких как ОРВИ. Имеет важное значение и сокращение общей частоты введения лекарств и их числа, это способствует повышению комплаентности (приверженности к лечению). Именно этим требованиям отвечает препарат Колдрекс Юниор Хот Дринк▲ – комбинированный мультисимптомный препарат для облегчения основных проявлений простуды и гриппа у детей от 6 до 12 лет, представленный в виде растворимого порошка для приготовления горячего питья. Колдрекс Юниор Хот Дринк▲ содержит в качестве деконгестанта фенилэфрина гидрохлорид в дозе 5 мг, в качестве жаропонижающего и обезболивающего – парацетамол в дозе 300 мг и аскорбиновую кислоту (20 мг), добавление которой имеет целью обеспечение больного этим витамином в случае снижения аппетита. В виде горячего питья Колдрекс Юниор Хот Дринк▲ смягчает сухой кашель и снимает першение в горле, облегчает головные и мышечные боли, снижает температуру и уменьшает озноб, вызывает сужение сосудов слизистой оболочки носа, уменьшая насморк и восстанавливая носовое дыхание.

Содержимое 1 пакетика растворяют в 125 мл горячей воды, размешивая до растворения. Детям от 6 до 12 лет дают 1 пакетик на прием с интервалом не менее 4 часов (максимально не более 4 пакетиков в течение 24 ч). Колдрекс Юниор Хот Дринк▲ не следует применять более 5 дней без консультации с врачом. Препарат хорошо переносится и редко вызывает побочные действия (аллергические сыпи и ангионевротический отек, редко – цитопении). При передозировке и приеме с другими парацетамол-содержащими препаратами возможна гепатотоксичность.

- Этиотропная противовирусная терапия:
  - ✧ Производные адамантана: детям с 1 до 7 лет — 0,2% сироп ремантадина 5 мг/(кг×сут); у детей старше 7 лет — ремантадин 1,5 мг/(кг×сут);
  - ✧ ингибиторы вирусной нейраминидазы: осельтамивир 2 мг/(кг×сут) детям старше 12 лет;
  - ✧ специфический противогриппозный иммуноглобулин, иммуноглобулин человека нормальный показаны при тяжелых и гипертоксических формах гриппа;
  - ✧ Интерфероны (интерферон-альфа интраназально, интерферон-альфа 2 ректально, интерферон-альфа 2а — внутримышечно при тяжелых формах) и индукторы эндогенного интерферона (арбидол▲, анаферон детский▲, кагоцел▲) и др.

На фоне терапии новым отечественным препаратом кагоцел▲ у детей при гриппе и других ОРВИ достоверно сокращаются продолжительность симптомов интоксикации, лихорадки, катаральных явлений в носо-ротоглотке и основных симптомов стенозирующего ларинготрахеита (бронхита). Кагоцел▲ способствует повышению продукции α- и γ-интерферонов в 1,5–2 раза у больных детей с исходно низким их уровнем. Ни в одном случае применения данного индуктора интерферона в клинических исследованиях у детей не было зарегистрировано побочных эффектов и нежелательных явлений, в том числе не отмечалось и обострения аллергопатологии на фоне лечения, в то время как в группе сравнения респираторная инфекция вызывала обострение атопического дерматита. Кагоцел▲ хорошо переносится детьми, сокращает сроки госпитализации и может применяться в педиатрической практике у детей с 6-ти летнего возраста по 1 таблетке три раза в день в течение

первых двух дней, затем по 1 таблетке 2 раза в день в течение последующих 2 дней. Анализ проведенных клинических исследований показал, что кагоцел обладает универсальным действием на инфекционный процесс при вирусных респираторных инфекциях, вне зависимости от их этиологии и клинических проявлений.

- Антибиотикотерапия. При гриппе, как и при других ОРВИ, необходимости в назначении антибиотиков нет, они целесообразны только при подозрении на бактериальную природу воспалительного процесса в дыхательных путях. Антибиотики при гриппе назначаются по строгим показаниям:
  - ✧ Бактериальные осложнения (острый обструктивный гнойно-некротический ларинготрахеит/ларингит — независимо от степени крупа, синдром крупа II—IV степени, пневмония, отит, синусит, стрептококковый или другой бактериальный тонзиллит/фарингит, лимфаденит, особенно с флюктуацией, бронхит с гнойной мокротой, пневмония и др.);
  - ✧ Подозрение на бактериальную инфекцию у больного гриппом (когда трудно исключить развитие бактериальных инфекций — тяжелый токсикоз, сильная боль в горле, налеты на миндалинах, боль в ухе, одышка без признаков бронхиальной обструкции, асимметрия хрипов при аускультации легких, лейкоцитоз в крови более $12—15\times10^9$/л). Необходимо раннее назначение антибиотиков при подозрении на бактериальные осложнения у детей в возрасте до 3 лет. Однако если при последующем наблюдении и обследовании подозрение на бактериальную инфекцию не подтверждается, антибиотик следует отменить;
  - ✧ Тяжелые и осложненные формы гриппа;
  - ✧ Хронические очаги бактериальной инфекции и особенно их обострение (рецидивирующий отит, хронический гайморит, хронический пиелонефрит и др.);
  - ✧ Клинические признаки иммунодефицита.

Парагрипп

Парагрипп — острое заболевание дыхательных путей с умеренной интоксикацией и преимущественным поражением слизистых оболочек носа и гортани.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

В общей структуре вирусных заболеваний дыхательной системы у детей на долю парагриппа приходится от 10 до 30%. Доля случаев парагриппа зависит от времени года, заболеваемости гриппом и другими ОРВИ, от возраста детей и полноты диагностики. Наибольшая заболеваемость регистрируется среди детей первых 2 лет жизни. Спорадическая заболеваемость регистрируется круглый год с подъемом зимой. В детских коллективах часто наблюдаются вспышки. Практически все дети переболевают парагриппом несколько раз.

Источником инфекции является только больной человек, который опасен в течение всего острого периода болезни — до 7—10 дней. Вирус передается от человека человеку воздушно-капельным путем. Наибольшее значение в патологии человека имеют вирусы типов 1, 2 и 3.

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическая профилактика парагриппа не разработана. Общепрофилактические мероприятия такие же, как при гриппе.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель относится к семейству парамиксовирусов. Известны 5 типов вирусов парагриппа человека. Все они обладают гемагглютинирующей активностью. У всех типов обнаружена нейраминидаза. Содержат РНК, имеют большие размеры —

150—200 нм, нестойки в окружающей среде. От вирусов гриппа их отличают стабильность антигенной структуры и отсутствие видимой изменчивости генома вириона.

ПАТОГЕНЕЗ

Вирус с капельками слюны и пыли попадает на слизистые оболочки верхних дыхательных путей и проникает в эпителиальные клетки преимущественно носа и гортани. В результате цитопатического действия в эпителиальных клетках возникают явления дистрофии и некробиоза с полным их разрушением. Местно развивается воспалительный процесс и накапливается слизистый экссудат, появляется отечность. Особенно выраженные местные изменения обнаруживаются в области гортани, в результате чего часто возникает синдром крупа.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают легкие, среднетяжелые и тяжелые формы парагриппа. При легких формах температура тела чаще нормальная или субфебрильная. Заболевание проявляется катаральными явлениями, заложенностью носа, легким недомоганием. При среднетяжелых формах температура тела достигает 38—39 °С, умеренно выражены симптомы интоксикации. Тяжелые формы встречаются редко.

Клинические проявления парагриппозной инфекции мало зависят от серовара парагриппозного вируса. Однако синдром крупа чаще возникает при заболевании, вызванном вирусами типов 1 и 2, пневмония — вирусом типа 3.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет 2–7 дней, в среднем 3–4 дня. Заболевание у большинства больных начинается остро с подъема температуры тела, появления слабовыраженных симптомов интоксикации и катаральных явлений. Обычно температура достигает максимума на 2–3-й день болезни, реже в 1-й день. Общее состояние ребенка в разгар заболевания нарушается умеренно. Дети жалуются на слабость, снижение аппетита; нарушается сон. Бывает головная боль, однократная рвота. У отдельных больных температура тела может достигать 40 °С, но резко выраженных симптомов интоксикации при этом не наблюдается.

Катаральные явления довольно выражены уже с 1-го дня болезни. Отмечается упорный, грубый сухой кашель, боли в горле, насморк, заложенность носа. Выделения из носа сначала слизистые, позже могут стать слизисто-гнойными. При осмотре ротоглотки отмечают отечность, умеренную гиперемию слизистой оболочки, дужек, мягкого нёба, задней стенки глотки, иногда обнаруживается экссудативный гнойный выпот в лакунах.

Часто первым проявлением парагриппозной инфекции является синдром крупа, преимущественно у детей в возрасте от 2 до 5 лет. В этих случаях среди полного здоровья ребенок неожиданно просыпается ночью от грубого, лающего кашля. Быстро присоединяются охриплость голоса, шумное дыхание и развивается стеноз гортани. Однако при парагриппе стеноз редко достигает II и еще реже — III степени.

Парагриппозный круп быстро исчезает по мере ликвидации острых проявлений болезни. Если присоединяется вторичная микробная флора, течение крупа более длительное.

ДИАГНОСТИКА

Подозрение на парагриппозную инфекцию может возникнуть при развитии у ребенка острого лихорадочного заболевания с катаральными явлениями и синдромом крупа. Для диагностике имеют значение ранний возраст и правильная оценка эпидемиологических данных.

Выделение парагриппозного вируса из носоглоточных смывов не имеет практического значения ввиду трудности и недостаточной чувствительности методов культивирования.

Для серологической диагностики используют РСК, РТГА и РН. Нарастание титра специфических антител в динамике заболевания в 4 раза и более указывает на парагрипп. В качестве экспресс-диагностики применяют иммунофлуоресцентный метод исследования с меченными сыворотками против вирусов парагриппа всех типов.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Парагрипп дифференцируют с острыми респираторными вирусными заболеваниями другой этиологии (грипп, аденовирусные заболевания, респираторно-синцитиальная инфекция и др.).

Синдром крупа в начале заболевания с повышением температуры тела при нерезко выраженных симптомах интоксикации дает основание предполагать парагрипп. Однако окончательно установить этиологию болезни можно после лабораторного обследования, поскольку такие же симптомы могут быть и при гриппе, и при острых респираторных заболеваниях другой вирусной этиологии.

ЛЕЧЕНИЕ

Симптоматическое, проводится в домашних условиях. Госпитализации подлежат лишь дети с синдромом крупа и тяжелым бактериальным осложнением. Назначают постельный режим и симптоматические средства. Питание должно быть полноценным, легкоусвояемым, без существенного ограничения пищевых ингредиентов. Пищу дают в теплом виде.

ПРОГНОЗ

Благоприятный. Летальные исходы возможны только при возникновении тяжелых бактериальных осложнений (пневмония, гнойно-некротический ларинготрахеобронхит и др.).

Аденовирусная инфекция

Аденовирусная инфекция — острое респираторное заболевание с лихорадкой, умеренной интоксикацией, поражением слизистых оболочек дыхательных путей, нередко конъюнктивы глаз, а также лимфоидной ткани.

Заболевание занимает важное место в патологии детей раннего возраста. В межэпидемический период гриппа на долю аденовирусной инфекции в этом возрасте приходится до 25—30% всех вирусных заболеваний дыхательных путей. К 5-летнему возрасту практически все дети переболевают аденовирусной инфекцией, причем половина детей переносит инфекцию повторно.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источником инфекции являются больные как с явной, так и со скрытой, инаппарантной формой болезни, а также здоровые носители. Наиболее опасны больные в остром периоде заболевания, когда аденовирусы в большой концентрации обнаруживаются в носоглоточных смывах, соскобах с пораженной конъюнктивы, в крови и фекалиях. Больные опасны в течение первых 2 нед болезни, в редких случаях выделение вируса продолжается до 3—4 нед.

Механизм передачи инфекции воздушно-капельный, но возможен и алиментарный путь заражения — по типу кишечных инфекций. По эпидемиологической классификации заразных болезней аденовирусная инфекция отнесена в группу воздушно-капельных и кишечных инфекций.

Дети первых месяцев жизни маловосприимчивы к аденовирусной инфекции из-за пассивного трансплацентарного иммунитета. Начиная с 6 мес практически

все дети становятся восприимчивыми. В результате повторных заболеваний дети приобретают активный иммунитет, с 5-летнего возраста заболеваемость аденовирусной инфекцией резко снижается.

КЛАССИФИКАЦИЯ

При аденовирусной инфекции выделяют основной клинический синдром: фарингоконъюнктивальную лихорадку;

- ✧ катар верхних дыхательных путей;
- ✧ кератоконъюнктивит, тонзиллофарингит;
- ✧ диарею;
- ✧ мезентериальный лимфаденит и др.

Различают легкую, среднетяжёлую и тяжёлую форму без осложнений и с осложнениями.

ЭТИОЛОГИЯ

Известна 41 разновидность (серовар) аденовирусов человека. Вирусные частицы содержат ДНК, имеют диаметр от 70 до 90 нм, устойчивы во внешней среде.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции чаще являются верхние дыхательные пути, иногда конъюнктива или кишечник. Путем пиноцитоза аденовирусы проникают в цитоплазму, а затем в ядро восприимчивых эпителиальных клеток и регионарные лимфатические узлы. В ядрах пораженных клеток синтезируется вирусная ДНК и через 16—20 ч возникают зрелые частицы вируса. Этот процесс приводит к прекращению деления зараженных клеток, а затем к их гибели. Размножение вируса в эпителиальных клетках и регионарных лимфатических узлах соответствует инкубационному периоду.

Высвобождающиеся вирусные частицы проникают в непораженные клетки, а также в кровь. Первоначально поражаются слизистая оболочка носа, задней стенки глотки, миндалины. В процесс вовлекаются регионарные лимфатические узлы. Воспалительные изменения имеют выраженный экссудативный компонент, что обусловливает обильное серозное отделяемое и набухлость слизистых оболочек. При поражении конъюнктивы на слизистой оболочке может быть выпот с образованием нежной пленки.

Аденовирусы могут проникать в легкие и размножаться в эпителии слизистой оболочки бронхов и альвеол и вызывать пневмонию, некротический бронхит. Аденовирусы попадают также в кишечник при фекально-оральном пути передачи или при заносах кровью. Вирусемия обеспечивает вовлечение в процесс не только органов дыхания и желудочно-кишечного тракта, но и почек, печени и селезенки. При летальных исходах могут обнаруживаться явления отека мозга. В патогенезе бронхолёгочных проявлений при аденовирусной инфекции наряду с вирусом участвует бактериальная инфекция.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период составляет от 2 до 12 дней. Заболевание обычно начинается остро, но различные симптомы болезни появляются не одновременно, а последовательно. Первыми признаками чаще становятся повышение температуры тела и катаральные явления в верхних дыхательных путях. Температура тела повышается постепенно, достигая максимума (38—39 °С, реже 40 °С) ко 2—3-му дню. Симптомы интоксикации выражены умеренно. Отмечается незначительная вялость, ухудшается аппетит, возможна головная боль, редко мышечные и суставные боли. У некоторых больных отмечаются тошнота, рвота, боли в животе.

С первого дня болезни появляются обильные серозные выделения из носа, которые вскоре становятся слизисто-гнойными. Слизистая оболочка носа набухшая,

гиперемированная. Носовое дыхание затруднено. Изменения в ротоглотке включают в себя умеренную гиперемию и отёчность передних дужек и небных миндалин. На слизистой оболочке задней стенки глотки отмечается так называемый гранулёзный фарингит, при котором задняя стенка выглядит отечной и гиперемированной с гиперплазированными яркими фолликулами, боковые валики глотки увеличены. При выраженном экссудативном компоненте воспаления на гиперплазированных фолликулах видны нежные белесоватые налеты и густая слизь.

Частым симптомом аденовирусной инфекции является кашель, который с первых дней болезни становится влажным. У детей раннего возраста кашель нередко бывает сильным, упорным, в легких могут прослушиваться рассеянные влажные и сухие хрипы, возникающие в связи с экссудативным воспалением в нижних дыхательных путях.

Патогномоничным признаком аденовирусной инфекции является поражение слизистых оболочек глаз. Конъюнктивит может быть катаральным, фолликулярным, пленчатым. Поражение конъюнктивы глаз может возникать с 1-го дня болезни или позже — на 3—5-й день. Обычно сначала поражается один глаз, на 2-й день в процесс вовлекается конъюнктива другого глаза. Дети старшего возраста жалуются на жжение, резь, ощущение инородного тела в глазах. Кожа век умеренно отечна, гиперемирована, глаза полуоткрыты. Конъюнктива резко гиперемирована, зернистая, отечная. В отдельных случаях на конъюнктиве видна довольно плотная серовато-белая пленка. Чаще поражается нижнее веко, но иногда пленка располагается и на верхнем веке. В отличие от дифтерии глаза пленка при аденовирусной инфекции никогда не распространяется за пределы конъюнктивы.

Конъюнктивит — «визитная карточка» аденовирусной инфекции. Появление пленчатого конъюнктивита позволяет клинически диагностировать аденовирусную инфекцию.

Из-за экссудативного воспаления лицо больного пастозное, веки отечные, отмечается небольшое гнойное отделяемое из глаз, обильные выделения из носа.

При аденовирусной инфекции часто обнаруживается умеренное увеличение шейных лимфатических узлов, несколько реже отмечается увеличение печени и селезенки. На высоте клинических проявлений у детей раннего возраста возможны кишечные расстройства в виде учащенного (до 4—5 раз в сутки) жидкого стула без патологических примесей.

В периферической крови количество лейкоцитов обычно в норме; лишь в первые дни болезни возможен небольшой лейкоцитоз с нейтрофилёзом, отмечается лимфопения. СОЭ увеличена незначительно.

Аденовирусная инфекция у новорождённых и детей 1-го года жизни. Новорождённые редко болеют аденовирусной инфекцией в связи с пассивным иммунитетом, полученным от матери трансплацентарно. Однако при отсутствии иммунитета у матери новорожденные восприимчивы к возбудителю с первых дней жизни. Аденовирусная инфекция в этом возрасте имеет некоторые особенности. Температура тела обычно субфебрильная, симптомы интоксикации отсутствуют, катаральные симптомы проявляются заложенностью носа, слабым кашлем. Затрудненное носовое дыхание приводит к резкому беспокойству ребенка, расстройству сна, отказу от груди.

У новорожденных и детей 1-го года жизни аденовирусная инфекция часто сопровождается расстройством стула; увеличение лимфатических узлов и конъюнктивит бывают редко. Часто возникают бронхит с обструктивным синдромом, пневмония и другие бактериальные осложнения. У недоношенных детей болезнь может протекать при нормальной или даже сниженной температуре тела.

Несмотря на стертость клинической симптоматики в начале болезни, течение аденовирусной инфекции у детей 1-го года жизни тяжелое, и практически все летальные исходы отмечаются в этом возрасте.

ДИАГНОСТИКА

Аденовирусную инфекцию диагностируют на основании лихорадки, симптомов катара дыхательных путей, гиперплазии лимфоидной ткани ротоглотки, увеличения шейных лимфатических узлов, поражения слизистых оболочек глаз. Для диагностики имеет значение последовательное развитие клинических симптомов, в результате чего лихорадочный период может удлиняться до 7—14 дней.

В качестве экспресс-диагностики используют метод флуоресцирующих антител, позволяющий обнаружить специфический аденовирусный антиген в эпителиальных клетках дыхательных путей больного ребенка. Для серологической диагностики ставят РСК и реакцию задержки гемагглютинации (РЗГА). Нарастание титра антител к аденовирусу в 4 раза и более в парных сыворотках в динамике заболевания подтверждает этиологию заболевания. Для выделения аденовирусов используют носоглоточные смывы, фекалии и кровь больного.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Аденовирусная инфекция отличается от респираторной инфекции другой вирусной этиологии поражением слизистых оболочек глаз, неодновременным возникновением основных клинических симптомов, отчетливо выраженной реакцией лимфоидной ткани, выраженным экссудативным воспалением дыхательных путей.

ЛЕЧЕНИЕ

Проводят в домашних условиях. Назначают постельный режим, полноценное питание. Применяют симптоматические средства, десенсибилизирующие препараты, поливитамины. Рекомендуется закапывать в нос 0,05% раствор дезоксирибонуклеазы по 3—4 капли через каждые 3 ч в течение 2—3 дней. Закапывание интерферона в полость носа малоэффективно. Антибиотики показаны только при бактериальных осложнениях: пневмонии, синусите, ангине и др. Возможно применение индукторов интерферона (например, анаферона детского ♦ — детям с 6 мес, а для детей с 6-летнего возраста – кагоцел ♦, который хорошо сочетается с другими противовирусными препаратами, иммуномодуляторами и антибиотиками).

Посиндромная терапия такая же, как и при гриппе. В качестве антипиретиков у детей раннего возраста рекомендуется назначение парацетамолсодержащих препаратов (Детский Панадол ♦). Госпитализации подлежат дети раннего возраста с тяжелой формой аденовирусной инфекции и осложнениями. Специфическая профилактика пока не разработана. Используются обычные методы профилактики: ранняя изоляция больного, проветривание и ультрафиолетовое облучение помещения, влажная уборка с применением слабых растворов хлора, кипячение посуды, белья и одежды.

Респираторно-синцитиальная инфекция

Респираторно-синцитиальная инфекция (РС-инфекция) — острое вирусное заболевание с умеренно выраженными симптомами интоксикации, преимущественным поражением нижних дыхательных путей, частым развитием бронхиолитов и интерстициальной пневмонии у детей раннего возраста.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболевание имеет повсеместное распространение, регистрируется круглый год, но вспышки возникают чаще зимой и весной. Источником инфекции являются больные и редко — вирусоносители. Больные выделяют вирус в течение 10—14 дней. Инфекция передается исключительно воздушно-капельным путем при прямом контакте. Передача инфекции через третьих лиц и предметы обихода маловероятна. Восприимчивость различных возрастных групп к РС-инфекции

неодинакова. Дети в возрасте до 4 мес относительно невосприимчивы, поскольку у многих из них обнаруживаются специфические антитела, полученные от матери. Исключение составляют лишь недоношенные дети, они не имеют пассивного иммунитета и поэтому восприимчивы к РС-инфекции с первых дней жизни. Наибольшая восприимчивость к РС-инфекции отмечается в возрасте от 4–5 мес до 3 лет. В этом возрасте все дети успевают переболеть РС-инфекцией (особенно в детских коллективах). У переболевших в сыворотке и отделяемом слизистой оболочки носа появляются специфические антитела IgA. Секреторные антитела являются важным фактором иммунитета при РС-инфекции. Поскольку приобретенный иммунитет нестоек, при повторных встречах с РС-вирусом дети могут вновь заболеть РС-инфекцией. Такие заболевания протекают стерто, но поддерживают напряженность специфического иммунитета. Следовательно, при полном исчезновении специфических антител против РС-вируса возникает манифестная форма болезни, а на фоне остаточного иммунитета — стертая, или инаппарантная, инфекция.

ПРОФИЛАКТИКА

Имеют значение ранняя изоляция больного, проветривание помещений, влажная уборка с дезинфицирующими средствами. Специфическая профилактика не разработана. Всем детям, имевшим контакт с больными, можно распылять в нос интерферон.

ЭТИОЛОГИЯ

Вирус содержит РНК, от других парамиксовирусов отличается большой полиморфностью, диаметр частиц в среднем 120–200 нм, малоустойчив во внешней среде. Известны 2 серовара вируса, имеющих общий комплементсвязывающий антиген. Вирус хорошо развивается в первичных и перевиваемых клеточных линиях (клетки HeLa, Нер-2 и др.), где образуются синцитий и псевдогигантские клетки. В отличие от других парамиксовирусов у РС-вирусов не выявлено ни гемагглютинина, ни нейраминидазы.

ПАТОГЕНЕЗ

Вирус попадает в организм воздушно-капельным путем. Размножение происходит в эпителиальных клетках слизистой оболочки дыхательных путей. Патологический процесс быстро распространяется на мелкие бронхи и бронхиолы, особенно у детей раннего возраста. Персистенция РС-вируса в эпителиальных клетках вызывает их гиперплазию с образованием симпластов, псевдогигантских клеток и явления гиперсекреции, что приводит к сужению просвета мелких бронхов и бронхиол и полной закупорке их просвета густой тягучей слизью, слущенным эпителием, лейкоцитами и лимфоцитами. Нарушается дренажная функция бронхов, развиваются стазы, мелкие ателектазы, утолщаются межальвеолярные перегородки, что приводит к нарушению обмена кислорода и развитию кислородного голодания. Лёгкие эмфизематозно расширены, возникают одышка и тахикардия. Дальнейшее течение РС-инфекции определяется выраженностью дыхательной недостаточности и наслоением бактериальной инфекции.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают легкую, среднетяжелую и тяжелую формы РС-инфекции, течение может быть гладким, без осложнений, и с осложнениями. При легкой форме температура тела нормальная или субфебрильная. Симптомы интоксикации не выражены. Заболевание протекает по типу катара верхних дыхательных путей.

При среднетяжелой форме температура тела 38–39,5 °С, умеренно выражены симптомы интоксикации. Отмечаются явления бронхиолита с дыхательной недостаточностью I–II степени:

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период длится от 3 до 7 дней. Клинические проявления заболевания зависят от возраста детей.

У детей старшего возраста РС-инфекция обычно протекает легко, по типу острого катара верхних дыхательных путей, часто без повышения температуры тела или с субфебрильной температурой. Общее состояние ухудшается незначительно, отмечаются слабая головная боль, легкое познабливание, разбитость. Ведущим клиническим симптомом является кашель, обычно сухой, упорный, продолжительный. Дыхание учащенное, с затрудненным выдохом, иногда с приступами удушья. Дети иногда жалуются на боли за грудиной. При осмотре общее состояние их удовлетворительное. Отмечаются бледность и небольшая пастозность лица, инъекция сосудов склер, скудные выделения из носа. Слизистая оболочка зева слабо гиперемирована или не изменена. Дыхание жесткое, выслушиваются рассеянные сухие и влажные хрипы. В отдельных случаях увеличена печень. Течение болезни до 2—3 нед.

У детей 1-го года жизни заболевание может начинаться как остро, так и постепенно. Повышается температура тела, возникают заложенность носа, чиханье и сухой кашель. Объективно в начальном периоде можно отметить лишь некоторое ухудшение общего состояния, бледность кожных покровов, скудные выделения из носа, незначительную гиперемию слизистых оболочек передних дужек, задней стенки глотки, явления склерита. В дальнейшем нарастают симптомы, свидетельствующие о большем вовлечении в процесс нижних дыхательных путей, возникает картина бронхиолита. Кашель становится приступообразным, продолжительным, в конце приступа с трудом отделяется густая, вязкая мокрота. Иногда приступы кашля сопровождаются рвотой, аппетит снижен, сон нарушен. Заболевание в этом периоде у некоторых больных может напоминать коклюш.

В тяжелых случаях бурно нарастают явления дыхательной недостаточности. При этом дыхание учащается, становится шумным, возникает экспираторная одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки. Появляются цианоз носогубного треугольника, раздувание крыльев носа. Перкуторно определяется коробочный звук, при аускультации выслушивается множество крепитирующих и мелкопузырчатых влажных хрипов. Температура тела в этом периоде чаще повышена, но может быть и нормальной, симптомы интоксикации не выражены. Тяжесть состояния ребенка обусловлена дыхательной недостаточностью. Часто увеличена печень, иногда пальпируется край селезенки.

Из других клинических синдромов при РС-инфекции отмечают обструктивный синдром и реже синдром крупа. Обычно оба этих синдрома развиваются одновременно с бронхитом.

На рентгенограмме определяются эмфизема легких, расширение грудной клетки, уплощение купола диафрагмы и горизонтальное положение рёбер, усиление легочного рисунка, тяжистость корней. Бывает увеличение лимфатических узлов, возможны поражение отдельных сегментов и развитие ателектазов.

В периферической крови количество лейкоцитов нормальное или слегка повышенное, нейтрофильный сдвиг влево, бывает увеличение количества моноцитов и атипичных лимфомоноцитов (до 5%), СОЭ несколько повышена.

Течение РС-инфекции зависит от тяжести клинических проявлений, возраста детей и наслоения бактериальной инфекции. В легких случаях симптомы бронхиолита исчезают довольно быстро — через 3—8 дней. При пневмонии течение болезни длительное — до 2—3 нед.

Осложнения обусловлены в основном наслаивающейся бактериальной инфекцией. Чаще других возникают отит, синусит, пневмония.

РС-инфекция у новорождённых и недоношенных детей. Заболевание начинается постепенно при нормальной температуре тела, отмечаются зало-

женность носа, упорный приступообразный кашель, периодический цианоз, быстро нарастают признаки кислородного голодания, часто бывает рвота. Из-за невозможности носового дыхания страдает общее состояние: появляются беспокойство, расстройство сна, ребенок отказывается от груди. Быстро развивается пневмония. Число дыханий достигает 80–100/мин, отмечается тахикардия. В легких обнаруживаются воспалительная очаговая инфильтрация и ателектаз. Отмечаются лейкоцитоз, повышенная СОЭ. Течение длительное. Возникновение осложнений обусловлено наслоением бактериальной инфекции, что ухудшает прогноз.

ДИАГНОСТИКА

РС-инфекцию диагностируют на основании характерной клинической картины бронхиолита с обструктивным синдромом, выраженной кислородной недостаточности при невысокой или нормальной температуре тела, при соответствующей эпидемической ситуации – возникновении массового однотипного заболевания преимущественно среди детей раннего возраста.

Для лабораторного подтверждения диагноза используют выделение вируса из смывов носоглотки на культуре ткани и нарастание в парных сыворотках комплементсвязывающих и вируснейтрализующих антител. Для экспресс-диагностики применяют метод флуоресцирующих антител.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

РС-инфекцию дифференцируют с аденовирусной инфекцией и другими ОРВИ, а также с коклюшем и микоплазменной инфекцией. При аденовирусной инфекции поражается слизистая оболочка глаз. При коклюше катаральные явления отсутствуют, температура тела практически всегда нормальная, приступообразный спазматический кашель с репризами нарастает постепенно, достигая максимальной выраженности к концу 2-й нед болезни, а при РС-инфекции кашель хотя и бывает приступообразным, но нет апноэ, а максимального развития он достигает на 3–5-й день болезни и быстро разрешается. При коклюше отмечают лимфоцитарный гиперлейкоцитоз при низкой СОЭ.

При микоплазменной инфекции поражается преимущественно ткань лёгкого, одышка не выражена, в крови нейтрофильный сдвиг влево, СОЭ повышена. Однако клинически дифференцировать РС-инфекцию с острыми респираторными заболеваниями другой этиологии трудно. Окончательно этиология болезни устанавливается при получении результатов лабораторных исследований.

ЛЕЧЕНИЕ

В большинстве случаев лечение проводится в домашних условиях. Назначают арбидол*, анаферон детский*, кагоцел*, гепон* либо другие иммунокорригирующие средства, а также постельный режим, щадящую полноценную диету, симптоматические средства, как и при других ОРВИ. При обструктивном синдроме дают эуфиллин с димедролом или другими антигистаминными препаратами. Показаны мукалтин, микстура с алтеем, термопсисом, бикарбонатом натрия. В тяжелых случаях необходима госпитализация. При сочетании обструктивного синдрома с пневмонией назначают антибиотики.

Прогноз благоприятный.

Риновирусная инфекция

Риновирусная инфекция, или заразный насморк (*common cold*), – острое вирусное заболевание дыхательных путей с преимущественным поражением слизистой оболочки носа и носоглотки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Риновирусная инфекция распространена повсеместно, но наиболее часто встречается в странах с умеренным и холодным климатом. Регистрируется в виде эпидемических вспышек, особенно в крупных городах, обычно в холодное и сырое время года (осень, зима). Спорадическая заболеваемость регистрируется круглый год. Источником инфекции являются больные и вирусоносители. Путь распространения воздушно-капельный. Передача инфекции через предметы обихода, игрушки хотя и возможна, но происходит крайне редко из-за нестойкости вируса. Длительность заразного периода около 5 дней.

Восприимчивость к риновирусной инфекции поголовная, но дети первых 6 мес жизни относительно невосприимчивы из-за пассивного иммунитета. Наибольшая заболеваемость у детей, особенно посещающих детские сады, школы. При заносе вируса, ранее не циркулировавшего в данной местности, заболевают практически все контактировавшие с источником инфекции, в том числе и дети первых месяцев жизни. После перенесенного заболевания формируется непродолжительный типоспецифический иммунитет. Предполагают, что резистентность к инфекции определяется не сывороточными, а специфическими антителами (IgA) носоглотки.

ПРОФИЛАКТИКА

Проводят общие противоэпидемические мероприятия (ранняя изоляция больных, проветривание, влажная уборка с дезинфицирующими растворами, ультрафиолетовое облучение).

С профилактической целью в носовые ходы распыляют лейкоцитарный интерферон. Специфическая профилактика не разработана.

ЭТИОЛОГИЯ

Известно 113 сероваров риновирусов, между отдельными сероварами выявлены перекрестные серологические реакции. В качестве подгруппы риновирусы включены в группу пикорнавирусов. Вирионы диаметром 20–30 нм, содержат РНК. Многие свойства риновирусов сходны со свойствами энтеровирусов. Они хорошо размножаются в культуре фибробластов легких эмбрионов человека и в органных культурах эпителия трахеи человека и хорьков. Малоустойчивы в окружающей среде.

ПАТОГЕНЕЗ

Входные ворота инфекции – слизистая оболочка носа. Размножение вируса в эпителиальных клетках верхних дыхательных путей приводит к возникновению местного очага воспаления, что сопровождается отеком слизистой оболочки, выраженной гиперсекрецией. В тяжелых случаях возможно проникновение вируса из места первичной локализации в общий кровоток, возникает вирусемия, что клинически сопровождается появлением общей слабости, разбитости, мышечными болями и др. Вследствие ослабления местной защиты может активизироваться бактериальная инфекция, что обусловливает появление осложнений – отитов, трахеобронхитов, пневмонии.

На месте входных ворот инфекции (полость носа) отмечаются отек и набухание слизистой оболочки, полнокровие и расширение сосудов, инфильтрация лимфоцитами и мононуклеарами, десквамация поверхностного эпителия без существенного некробиоза. Отмечается гиперсекреция слизистой оболочки.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период от 1 до 5 дней, чаще 2–3 дня. Заболевание начинается остро с общего недомогания, познабливания, субфебрильной температуры тела, заложенности носа, чиханья, ощущения инородного тела в горле или неловкости, царапания, покашливания. Часто отмечаются легкая боль в области переносицы

и ломота во всем теле. Уже к концу 1-х сут нос полностью заложен. Появляются обильные водянисто-серозные выделения. Слизистая оболочка полости носа гиперемирована, отечна. Вследствие обильных выделений из носа и частого пользования носовыми платками кожа преддверия носа мацерирована. Иногда появляется герпес на губах и в преддверии носа. Лицо ребенка несколько пастозно, обильное слезотечение из глаз, склеры инъецированы. Возможны слабая гиперемия и набухание слизистой оболочки нёбных миндалин, передних дужек, задней стенки глотки. Иногда дети жалуются на тяжесть в области носа, полное отсутствие обоняния, вкуса, понижение слуха. У некоторых больных может усиливаться кашель, появляются явления трахеита и трахеобронхита. На 2–3-й день болезни выделения из носа становятся более густыми, слизисто-гнойными, что свидетельствует о присоединении бактериальной инфекции. Продолжительность болезни до 5—7 дней.

Осложнения обычно обусловлены бактериальной инфекцией. Чаще встречаются синуситы, отиты, гаймориты.

Риновирусная инфекция у новорождённых и детей 1-го года жизни. У новорождённых заболевание возникает при отсутствии у матери иммунитета против циркулирующих в данной местности риновирусов. Обычно заболевание проявляется по типу катара верхних дыхательных путей. Повышается температура тела, отмечаются заложенность носа, слизистые выделения из него, беспокойство, расстройство сна, ухудшение аппетита (из-за затрудненного носового дыхания). Чаще, чем у детей старшего возраста, возникают явления трахеобронхита. Больных беспокоит кашель, нередко в легких прослушиваются сухие хрипы. Часто заболевание протекает как смешанная вирусно-бактериальная инфекция.

ДИАГНОСТИКА

Риновирусную инфекцию диагностируют на основании обильных слизистых выделений из носа, мацерации кожи в его преддверии, легкого недомогания и покашливания при нормальной или субфебрильной температуре тела. Большое значение имеют эпидемиологические данные об аналогичных заболеваниях у людей, окружающих ребенка.

Для лабораторного подтверждения используют выделение вируса на культуре тканей. Для быстрой диагностики применяют метод иммунофлуоресценции, с помощью которого обнаруживают антиген в эпителиальных клетках нижних носовых раковин.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Риновирусную инфекцию дифференцируют с другими ОРВИ, аллергическим ринитом, инородным телом в полости носа.

Аллергический ринит обычно возникает повторно весной во время цветения растений, не сопровождается другими симптомами и хорошо поддается лечению антигистаминными препаратами.

Обильные выделения из носа возможны и при попадании в полость носа инородного тела. Однако выделения в этих случаях бывают из одной половины носа, они слизисто-гнойные, нередко с примесью крови. Общее состояние не ухудшается.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение преимущественно симптоматическое. Для улучшения носового дыхания показано закапывание в полость носа сосудосуживающих средств: 1 или 2% раствора гидрохлорида эфедрина, 0,05% раствора нафтизина▲ или галазолина▲, борно-адреналиновых капель по 1—2 капли в каждый носовой ход 3 раза/день. Показаны теплое питье, горячие ножные ванны, при головной боли дают парацетомол (Детский Панадол▲) в дозе 15 мг/кг массы тела ребенка, антигистаминные препараты (супрастин▲, тавегил▲), глюконат кальция. В 1-й день болезни можно

распылять в носовые ходы лейкоцитарный интерферон-альфа. В более тяжелых случаях показаны иммунокорректоры (арбидол*, анаферон детский*, кагоцел*, амиксин*, гепон*), а также эреспал*, афлубин* и др.

ПРОГНОЗ

Благоприятный.

Реовирусная инфекция

Реовирусная инфекция — острое заболевание, сопровождающееся катаром верхних дыхательных путей и нередко поражением тонкого кишечника. В связи с этим вирусы получили название *respiratory enteric orphan viruses* (респираторно-кишечные вирусы человека—РЕО-вирусы).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Реовирусная инфекция широко распространена во всех регионах земного шара. Источником инфекции являются больной человек и вирусоносители. Не исключается возможность заражения от животных, у которых возбудители широко распространены и выделяются с фекалиями.

Основной путь передачи инфекции — воздушно-капельный, но возможен и фекально-оральный путь заражения. Заболевания встречаются в виде спорадических случаев и эпидемических вспышек, преимущественно в детских коллективах. Чаще болеют дети в возрасте от 6 мес до 3—5 лет. Практически все дети переболевают реовирусной инфекцией, на что указывает обнаружение специфических антител у большинства людей к 25—30 годам.

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическая профилактика не разработана. Проводятся общепринятые противоэпидемические мероприятия, как и при ОРВИ.

ЭТИОЛОГИЯ

В семейство реовирусов объединены 3 рода. Практическое значение имеют 2 рода: собственно реовирусы и ротавирусы.

Реовирусы содержат двунитчатую РНК, вирион имеет диаметр 70—80 нм. Известны 3 серовара реовирусов человека: 1, 2 и 3. Они имеют общий комплемент-связывающий и типоспецифические антигены. Вирусы относительно устойчивы к нагреванию, ультрафиолетовым лучам и обычным дезинфицирующим средствам.

Вирус проникает в клетку посредством эндоцитоза и транспортируется в лизосомы, выходит из клетки при ее гибели. Реовирусы хорошо размножаются в культурах клеток разного происхождения. Цитопатический эффект может проявиться через 2—3 нед.

ПАТОГЕНЕЗ

Вирус размножается в эпителии слизистой оболочки носоглотки и кишечника. Из лимфатических фолликулов вирус попадает в брыжеечные лимфатические узлы, а затем через лимфатическую систему в кровь. У детей реовирусы вызывают катаральное воспаление верхних дыхательных путей или тонкой кишки.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период длится от 1 до 7 дней. Заболевание начинается у большинства детей остро, с подъема температуры. Отмечаются головная боль, понижение аппетита, кашель, насморк, могут быть тошнота, рвота. При осмотре наблюдаются гиперемия лица, инъекция сосудов склер, конъюнктивит, гиперемия слизистой оболочки миндалин, дужек, задней стенки глотки, слизистые выделения из носа. Могут быть увеличены шейные лимфатические узлы, печень и селезёнка.

У некоторых больных на высоте катаральных явлений появляется кишечный синдром. Дети жалуются на боли в животе, урчание по ходу тонкой кишки.

Заболевание в большинстве случаев протекает легко. Лихорадка длится от 1 до 7 дней.

У детей раннего возраста возможны пневмония, герпангина, серозный менингит, миокардит. Описаны летальные случаи среди новорождённых и детей раннего возраста. В старших возрастных группах реовирусная инфекция чаще протекает в виде стертых бессимптомных форм. Характерных изменений крови нет.

ДИАГНОСТИКА

Без лабораторных исследований диагностировать реовирусную инфекцию сложно. Специфическая диагностика основана на выделении вируса из слизи носоглотки, фекалий, спинномозговой жидкости в культуре клеток, а также на установлении нарастания титра специфических антител в парных сыворотках в РТГА.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Реовирусную инфекцию дифференцируют с ОРВИ другой этиологии, энтеровирусными заболеваниями, микоплазменной инфекцией.

ЛЕЧЕНИЕ

Симптоматическое. Антибиотики назначают только при возникновении бактериальных осложнений.

Глава 117

Психические и поведенческие расстройства в детском возрасте

ВВЕДЕНИЕ

На протяжении нескольких десятков лет фиксируют стойкий рост показателей распространённости психических заболеваний среди всех возрастных групп населения, в том числе и среди детей. Это подтверждают результаты специальных эпидемиологических исследований, выполненных различными группами психиатров.

Выделяют несколько основных причин увеличения распространённости психических и поведенческих расстройств среди детей и подростков.

- Увеличение загрязнения окружающей среды разнообразными продуктами промышленного производства, способными оказывать неблагоприятное действие на различные органы и системы организма, в том числе и центральную нервную систему человека. Наряду с прямым повреждающим действием на мозг ребёнка антропогенные загрязнители оказывают опосредованное воздействие через нарушения репродуктивной функции матерей. Это ведёт к увеличению числа детей с органическими поражениями мозга антенатального периода, представляющими биологическую основу для формирования различных психических и поведенческих расстройств.
- Увеличение психогенных нагрузок в современном социуме, в том числе связанных с усложнением процесса обучения, предъявляющих повышенные требования к когнитивным показателям ребёнка, уровню его личностного развития, часто превышающих адаптационные возможности конкретного индивида, также способствует увеличению числа детей с пограничными психическими расстройствами невротического и патохарактерологического спектра.
- Уменьшение интенсивности естественного отбора и его специфики в результате успехов здравоохранения и регулирования рождаемости.

Ведущая тенденция психических расстройств среди детей — доминирование лиц с умственной отсталостью и непсихотическими психическими расстройствами.

Умственная отсталость

Умственная отсталость — состояние, обусловленное врождённым или рано приобретённым недоразвитием психики с выраженной недостаточностью интеллекта, затрудняющее или делающее полностью невозможным адекватное социальное функционирование личности.

Термин «умственная отсталость» стал общепринятым в мировой психиатрии в течение последних двух десятилетий, заменив термин «олигофрения», который длительное время был распространён в нашей и некоторых других странах.

Термин «олигофрения» более узок, его применяют для обозначения состояния, отвечающего ряду чётких критериев.

- Тотальность психического недоразвития с преобладанием слабости абстрактного мышления. Выраженность нарушений предпосылок интеллекта (внимание, память, работоспособность) меньше, недоразвитие эмоциональной сферы менее грубое.
- Непрогредиентность интеллектуальной недостаточности и необратимость вызвавшего недоразвитие патологического процесса.

Понятие «умственная отсталость» более широкое и правильное, так как включает заболевания с врождённым или рано приобретённым недоразвитием психических функций, при которых отмечают прогредиентный характер поражения головного мозга. Клинически это выявляют только при длительном наблюдении.

КОДЫ ПО МКБ-10

В МКБ-10 умственную отсталость кодируют в рубрике F70 в зависимости от выраженности интеллектуальной недостаточности. В качестве первого диагностического ориентира используют общий интеллектуальный показатель, определяемый с помощью методики Векслера. Приняты следующие показатели IQ для оценки умственной отсталости:

- ✧ показатель в диапазон 50–69 — лёгкая умственная отсталость (F70);
- ✧ показатель в диапазоне 35–49 — умеренная умственная отсталость (F71);
- ✧ показатель в диапазоне 20–34 — тяжёлая умственная отсталость (F72);
- ✧ показатель ниже 20 — глубокая умственная отсталость (F73).

Четвёртый знак используют для определения выраженности поведенческих нарушений, если они не обусловлены сопутствующим психическим расстройством:

- ✧ 0 — минимальное значение нарушений или их отсутствие;
- ✧ 1 — значительные поведенческие нарушений, требующие лечебных мер;
- ✧ 8 — другие поведенческие расстройства;
- ✧ 9 — поведенческие нарушения не определены.

Если известна этиология умственной отсталости, следует использовать дополнительный код из МКБ-10.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространённость умственной отсталости среди разных возрастных групп населения в значительной степени различна, что объясняет значимость критерия социальной адаптации при постановке диагноза. Максимальные значения данного показателя приходятся на возраст 10–19 лет, в котором общество предъявляет высокие требования к познавательным способностям населения (обучение в школе, призыв на армейскую службу и др.).

Диапазон заболеваемости умственной отсталостью в мире — 3,4–24,6 на 1000 человек.

ПРОФИЛАКТИКА

Медико-генетическое консультирование позволяет дать рекомендации о нежелательности беременности при наследственной отягощённости некоторыми фор-

мами умственной отсталости в связи с высоким риском рождения больного ребёнка. При пренатальной диагностике с помощью амниоцентеза на 14–16-й неделе гестации идентифицируют болезни обмена (гомоцистинурия, болезнь «кленового сиропа», мукополисахаридозы), что при наличии риска хромосомных аномалий позволяет рекомендовать прерывание беременности.

СКРИНИНГ

Для ранней диагностики умственной отсталости, обусловленной нарушением обмена, применяют скрининги. Наряду с фенилкетонурией скрининг может быть направлен на выявление гомоцистинурии, гистидинемии, болезни «кленового сиропа», тирозинемии, галактоземии, лизинемии, мукополисахаридозов. Специальная диета позволяет избежать или существенно уменьшить выраженность интеллектуального дефекта. К профилактическим мерам относят улучшение помощи беременным, включая родовспоможение, предупреждение нейроинфекций и черепно-мозговых травм у детей раннего возраста, проведение йодной профилактики у лиц, проживающих на йоддефицитных территориях.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Существует множество авторских классификаций умственной отсталости, которые представлены в соответствующих публикациях. При клинико-патогенетической дифференциации умственной отсталости её целесообразно делить на следующие группы:

- ✧ экзогенно обусловленные, наследственные формы поражения мозга, не связанные первично с формированием анатомо-физиологической основы интеллекта;
- ✧ лёгкие формы умственной отсталости, обусловленные генетической вариабельностью интеллекта в норме.

Клиническую систематику умственной отсталости основывают на широко используемых понятиях «дифференцированная» и «недифференцированная» умственная отсталость.

В группу клинически дифференцированной умственной отсталости входят нозологически самостоятельные заболевания, для которых умственная отсталость — лишь один из симптомов, как правило, самый тяжёлый.

Классификация дифференцированных форм умственной отсталости (Г.С. Маринчева, М.С. Вроно, 1999).

Наследственно обусловленные формы.

- Синдромы с множественными врождёнными аномалиями.
  - ✧ Хромосомные заболевания.
  - ✧ Генетические синдромы с неясным типом наследования.
  - ✧ Моногенно наследуемые синдромы.
- Наследственные дефекты обмена.
- Факоматозы.
- Неврологические и нервно-мышечные заболевания с умственной отсталостью.

Экзогенно обусловленные формы умственной отсталости.

- Алкогольная фетопатия (фетальный алкогольный синдром).
- Инфекционные эмбриофетопатии (рубеолярная, токсоплазмозная, цитомегаловирусная).
- Гемолитическая болезнь новорождённых.

Умственная отсталость смешанной (наследственно-экзогенной) природы.

- Микроцефалия.
- Гидроцефалия.
- Краниостеноз.
- Врождённый гипотиреоидоз.

Клинически недифференцированная умственная отсталость — умственная отсталость, не имеющая специфической клинико-психопатологической и соматоневрологической картины заболевания. В эту группу входят относительно лёгкие формы интеллектуальной недостаточности, возникающие в семьях, для которых характерно накопление случаев умственной отсталости и наличие микросоциальных условий, способствующих их возникновению. Возможен смешанный генез, включающий наследственно-детерминированный низкий уровень интеллектуального развития и дополнительные экзогенно-органические воздействия на ранних этапах онтогенетического развития, что приводит к утяжелению проявлений умственной отсталости.

Многие случаи недифференцированной умственной отсталости, лёгкие по своим проявлениям, рассматривают в детском возрасте как задержку психического развития, в более старшем возрасте как пограничную умственную отсталость или как крайний вариант низкого интеллектуального уровня у биологически полноценных лиц.

ЭТИОЛОГИЯ

Недоразвитие мозга может быть следствием влияния многих факторов. Только среди экзогенных вредностей известно более 400 агентов, действие которых во время беременности способно нарушить процессы эмбриогенеза. Имеют значение патогенные факторы перинатального и раннего постнатального периодов — гипоксия, нейроинфекции, различные соматические заболевания. Особенно важную роль в развитии умственной отсталости играют наследственные факторы, различные по механизмам воздействия и характеру проявлений. На возникновение психического недоразвития влияет дефицит сенсорной стимуляции в раннем возрасте (психическая депривация).

ПАТОГЕНЕЗ

Говоря о патогенезе умственной отсталости, правильнее говорить о патогенезе заболеваний, при которых один из симптомов — нарушение развития мозга. Сложность этой проблемы очевидна, так как даже при таком изученном заболевании, как болезнь Дауна, патогенез собственно интеллектуального дефекта не установлен.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При всём полиморфизме клинических проявлений можно выделить два основных критерия, типичных для большинства форм умственной отсталости, которые характеризуют в первую очередь так называемую ядерную или типичную олигофрению.

- Недоразвитие носит тотальный характер и касается не только интеллектуальной деятельности и личности больного, но и психики в целом. Признаки недоразвития обнаруживают не только со стороны мышления, но и со стороны других психических функций — восприятия, памяти, внимания, эмоционально-волевой сферы и др.
- При тотальном психическом недоразвитии на первый план выступает недостаточность высших форм познавательной деятельности — обобщения и абстракции. Слабость абстрактного мышления находит отражение и в особенностях восприятия, внимания, памяти.

Структура психического недоразвития может быть неравномерной. В этом случае она не исчерпывается типичными для умственной отсталости симптомами. К ним относят варианты с наличием дополнительной по отношению к синдрому общего психического недоразвития психопатологической симптоматики. При этом можно наблюдать весь диапазон психических расстройств, встречающихся у интеллектуально полноценных лиц, частота которых среди указанных

форм умственной отсталости, по меньшей мере, в 3–4 раза выше, чем в общей популяции. Осложняющая симптоматика может быть представлена различными невротическими и психопатоподобными расстройствами, психомоторной расторможенностью, явлениями церебральной астении, психозами, судорожными и бессудорожными формами припадков.

ДИАГНОСТИКА

Вопросы, связанные с диагностикой и оценкой степени интеллектуального недоразвития, решают психиатры на основании всех имеющихся данных клинического, патопсихологического и параклинического исследований. Задача педиатра — как можно раньше обратить внимание на отклонения в психическом развитии ребёнка и направить его на консультацию к специалистам. Настораживающие признаки у детей до года:

- ✧ особенности строения головы, лица и тела;
- ✧ врождённые пороки развития;
- ✧ своеобразный мышиный запах, исходящий от мочи и тела ребёнка при фенилкетонурии;
- ✧ резко выраженная мышечная гипотония у новорождённого при синдроме Прадера–Вилли.

Показанием к консультации психиатра служит отчётливое несоответствие между уровнем психического развития и паспортным возрастом ребёнка. При наличии пороков развития и малых врождённых аномалий дополнительно необходима консультация врача-генетика.

Подробное изложение дифференцированных и недифференцированных форм умственной отсталости можно найти в рекомендованной литературе.

ПРОГНОЗ

Прогноз зависит от этиопатогенетического варианта умственной отсталости и социально-психологических условий воспитания.

Для прогредиентно текущих форм, при которых умственная отсталость — лишь одно из проявлений заболевания, прогноз в большинстве случаев плохой. Психическое развитие на определённом этапе прекращается, происходит постепенный распад приобретённых моторных и психических функций. Смерть наступает в детском или подростковом возрасте от присоединившихся инфекций.

Для непрогредиентных форм умственной отсталости характерна положительная эволютивная динамика с замедленным, но поступательным развитием психических функций при наибольшем отставании высших форм познавательной деятельности — обобщения и абстракции. Значительную роль играют факторы социально-психологического характера (семейное окружение, наличие или отсутствие осложняющих патохарактерологических расстройств, своевременность и адекватность обучения, приобретения трудовых навыков).

При лёгкой умственной отсталости, не осложнённой психическими расстройствами, в зрелом возрасте возможна адаптация в среде, не предъявляющей особых требований к их абстрактно-логическому уровню.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Исаев Д.Н. Умственная отсталость у детей и подростков. — СПб.: Речь, 2003. — 389 с.

Коробейников И.А. Нарушения развития и социальная адаптация. — М.: Per Se, 2002. — 189 с.

Маринчева Г.С., Гаврилов В.И. Умственная отсталость при наследственных болезнях. — М.: Медицина, 1988. — 255 с.

Маринчева Г.С., Вроно М.С. Умственная отсталость // Руководство по психиатрии под ред. А.С. Тиганова. — М.: Медицина, 1999. — С. 612–280.

Рычкова Л.С. Клиническая типология школьной дезадаптации у детей с лёгкой умственной отсталостью (клинико-психопатологические и социально-психологические аспекты): Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — Томск, 2003. — 41 с.

Сухотина Н.К., Маринчева Г.С., Крыжановская И.Л. и др. Диагностика и военно-врачебная экспертиза умственной отсталости. — М.: Медицина, 2002. — 42 с.

НАРУШЕНИЯ ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Нарушение психологического развития — сборная группа расстройств, выделенная на основании ряда общих признаков.

- Начало в раннем детском возрасте, обычно без предшествующего периода нормального развития.
- Повреждение или задержка развития функций, тесно связанных с биологическим созреванием центральной нервной системы.
- Постоянное течение без ремиссий и рецидивов с тенденцией большинства форм к уменьшению тяжести нарушений развития с возрастом.

Для врачей, специализирующихся в области педиатрии, наиболее важны разделы: специфические расстройства развития речи и двигательных функций, смешанные и общие расстройства развития. Педиатру не только приходится сталкиваться с детьми, обнаруживающими данные расстройства, но и проводить первичную диагностику, принимать решение о необходимости дополнительных обследований и консультаций у соответствующих специалистов.

Специфические расстройства развития речи и языка

Группа расстройств, при котором нормальное речевое развитие нарушено с раннего возраста и находится в значительном несоответствии с общим уровнем когнитивного функционирования.

КОД ПО МКБ-10

F80.0 Специфическое расстройство речевой артикуляции.
F80.1 Расстройство экспрессивной речи.
F80.2 Расстройство рецептивной речи.
F80.8 Другие расстройства развития речи.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Точных данных о распространённости специфических расстройств развития речи и языка нет, поскольку не существует чётко очерченных разграничений с крайними вариантами нормы. Установлен факт преобладания этих состояний у мальчиков.

ПРОФИЛАКТИКА

Создание для ребёнка с раннего возраста социально-психологических условий для нормального речевого развития. Раннее выявление врождённых или приобретённых форм речевой патологии с проведением адекватных лечебно-реабилитационных и педагогических мероприятий.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причина специфических расстройств речи и языка носит сложный, до конца не изученный характер. Предположительно в основе нарушений лежит задержка созревания нейрональных связей, обусловленная органическим поражением речевых зон коры. Средовые факторы могут оказывать влияние на нарушение развивающейся функции речи, но они не имеют первостепенного значения. Имеются данные о значительной роли генетических факторов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основная клиническая характеристика специфических расстройств развития речи и языка — позднее овладение разговорной речью (в сравнении с возрастными нормами), которое, в отличие от умственной отсталости, не соответствует общему уровню когнитивного функционирования ребёнка.

ДИАГНОСТИКА

Ход онтогенетического развития, в том числе развития речи и языка, генетически запрограммирован. Степень осуществления этой программы во многом зависит от окружающих условий — особенностей воспитания, эмоциональной и сенсорной депривации, дополнительных экзогенно-органических воздействий на развивающийся мозг. У каждого ребёнка темпы и сроки речевого развития индивидуализированы. Оценку речевого развития осуществляют на основе сравнения сроков формирования отдельных речевых функций с нормативами развития, характерными для большинства детей.

Этапы развития речи нормального ребёнка (Г.В. Козловская и др., 2007).

- К 8 мес для экспрессивной речи характерен активный лепет, речевое подражание, слоговая речь; импрессивная речь характеризуется пониманием первых словесных инструкций: «дай», «где», «на».
- К 10 мес для экспрессивной речи характерны парные лепетные слова, копирование интонации взрослого, для импрессивной речи — понимание разрешения, запрета и ряда других словесных инструкций.
- К 12 мес экспрессивная речь характеризуется запасом из 8–10 слов; для импрессивной речи характерна предметная соотнесённость слов и конкретных ситуаций, понимание обращённой речи, отдельных инструкций.
- В возрасте 1 года 3 мес экспрессивная речь характеризуется наличием запаса из 10–30 слов; для импрессивной речи характерно понимание изображения отдельных предметов и ситуаций.
- К 1 году 9 мес запас слов увеличивается до 60, появляются первые фразы; ребёнок выполняет простые инструкции, узнает предметы на картинке.
- Бурный скачок отмечают к двум годам. Словарный запас 200–300 слов, появляются первые вопросы. Для импрессивной речи к этому возрасту характерно понимание названия действий в различных ситуациях, двухступенчатой инструкции.
- К трём годам у большинства детей сформирована фразовая эмоционально выразительная речь. Ребёнок пересказывает простые стихи и сказки. Понимает и употребляет в речи вопрос «почему?», понимает значение предлогов «под», «из», «на», «в» и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Коррекция специфических расстройств развития речи требует профессионального подхода с участием логопеда, дефектолога, психолога, психиатра в зависимости от выраженности и типа нарушений, наличия сопутствующих психологических проблем и психопатологических расстройств.

Комплекс лечебно-реабилитационных мероприятий предусматривает сочетание речевой терапии, психотерапии и симптоматического медикаментозного лечения. В образовательной системе предусмотрены следующие формы оказания помощи данному контингенту детей:

- ✧ логопедические детские сады и дошкольные учебно-воспитательные комплексы для детей с нарушением речи;
- ✧ специальные (коррекционные) общеобразовательные школы для детей с патологией речи («речевые» школы);
- ✧ центры психолого-медико-социального сопровождения.

В системе здравоохранения предусмотрены специализированные детские центры патологии речи в виде структурных подразделений НИИ, крупных больниц и амбулаторных учреждений.

ПРОГНОЗ

Тенденция к уменьшению проявлений речевых нарушений по мере взросления ребёнка.

Специфические расстройства речевой артикуляции

Синоним: дислалия.

Группа специфических расстройств развития речи и языка представлена нарушениями, в которых ведущий симптом — нарушение звукопроизношения при нормальном слухе и нормальной иннервации речевого аппарата.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота расстройств артикуляции установлена у 10% детей младше 8 лет и у 5% детей старше 8 лет. У мальчиков встречают в 2–3 раза чаще, чем у девочек.

ПРОФИЛАКТИКА

Не отличается от профилактики других видов нарушений речевого развития и языка.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Функциональная дислалия — дефекты воспроизведения звуков речи при отсутствии органических нарушений в строении артикуляционного аппарата.

Механическая дислалия — нарушения звукопроизношения, обусловленные анатомическими дефектами периферического аппарата речи (неправильный прикус, толстый язык, короткая уздечка и т.п.).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причина расстройств артикуляции до конца не известна. Предположительно в основе нарушений лежит задержка созревания нейрональных связей, обусловленная органическим поражением речевых зон коры. Имеются данные о значительной роли генетических факторов. Определённое значение имеет неблагоприятное социальное окружение, подражание неправильным образцам речи.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Нарушения артикуляции выражены в устойчивой неспособности применять в соответствии с ожидаемым уровнем развития звуки речи, включая неверное воспроизведение, пропуски, замены на неверные или вставление лишних фонем.

В основе дефекта артикуляции лежит неспособность произвольно принимать и удерживать определённые позиции языка, нёба, губ, необходимых для произнесения звуков. Интеллектуальное и психическое развитие детей соответствует возрасту. Можно наблюдать сопутствующие расстройства в виде нарушений внимания, поведения и другие феномены.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Установление анатомических дефектов, которые могли бы обусловить нарушение произношения, в связи с чем необходима консультация ортодонта.

Дифференциацию от вторичных расстройств, обусловленных глухотой, базируют на данных аудиометрического исследования и наличии качественных патологических признаков патологии речи.

Дифференциацию от нарушений артикуляции, обусловленных неврологической патологией (дизартрия), основывают на следующих признаках:

- ✧ для дизартрии характерны малая скорость речи, наличие нарушений жевательной и сосательной функций;
- ✧ расстройство касается всех фонем, включая гласные.

В сомнительных случаях для проведения дифференциальной диагностики и установления анатомического очага поражения проводят инструментальные исследования: ЭЭГ, эхоэнцефалография (ЭхоЭГ), МРТ головного мозга, КТ головного мозга.

Расстройство экспрессивной речи

Синоним: общее недоразвитие речи.

Расстройство экспрессивной речи — одна из форм специфического нарушения речевого развития, при котором способность ребёнка использовать разговорную речь заметно ниже уровня, соответствующего его умственному развитию, притом что понимание речи обычно не страдает.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Согласно логопедической классификации, расстройство экспрессивной речи соответствует общему недоразвитию речи 1–3 уровня.

При общем недоразвитии речи первого уровня (алалия) ребёнок практически молчащий, в то время как специфических расстройств понимания речи и интеллекта можно не обнаруживать (в большинстве случаев интеллект бывает ниже среднего уровня).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В основе нарушений — задержка созревания нейрональных связей, обусловленная органическим поражением речевых зон коры (в постцентральной и премоторной зонах левого доминантного полушария у правшей). Имеются данные о роли генетических факторов. Определённое значение имеет неблагоприятное социальное окружение, при котором ребёнок контактирует с людьми, имеющими низкий уровень речевого развития.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Общее недоразвитие речи 1–3 уровня проявляется различной тяжестью нарушений экспрессивной речи. Отмечают бедность словарного запаса, низкий уровень словесного обобщения, трудности развёрнутого речевого высказывания, аграмматизмы (ошибки в употреблении словесных окончаний, нарушения словообразования), трудности в употреблении предлогов, глаголов, союзов. Характерно адекватное использование невербальных реплик, жестов, стремление к общению. Нарушение разговорной речи становится очевидным с младенчества без какой-либо длительной фазы нормального пользования речью. И хотя нормальное речевое развитие в значительной степени индивидуализировано, отсутствие отдельных слов или близких к ним речевых образований к двум годам или простых фраз из 2–3 слов к трём годам должно быть расценено как признак задержки. Недоразвитие речи тормозит развитие познавательной деятельности ребёнка, что часто проявляется задержкой психического развития в целом.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциацию от вторичных расстройств, обусловленных глухотой, базируют на данных аудиометрического исследования и наличии качественных патологических признаков патологии речи.

Дифференциацию от приобретённой афазии или дисфазии, обусловленных неврологической патологией, основывают на констатации периода нормального речевого развития до травмы или других экзогенно-органических воздействий, манифестации эндогенного органического процесса. В сомнительных случаях

для проведения дифференциальной диагностики и установления анатомического очага поражения проводят инструментальные методы (ЭЭГ, ЭхоЭГ, МРТ головного мозга, КТ головного мозга).

Дифференциацию с общими расстройствами развития основывают на таких признаках, как отсутствие у детей с общим расстройством развития внутреннего языка воображаемой игры, неадекватное применение жестов, нарушения в невербальной сфере интеллекта и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Курсы логопедических занятий, занятия с психологом, консультативное лечение у психиатра по показаниям.

ПРОГНОЗ

Максимально возможное развитие речевой функции и компенсация психических и психоневрологических расстройств.

Расстройство рецептивной речи

Синоним: смешанное расстройство экспрессивной/импрессивной речи.

Расстройство рецептивной речи — одна из форм специфического нарушения развития речи и языка, при котором понимание речи при сохранном физическом слухе заметно ниже уровня, соответствующего умственному развитию ребёнка.

КОД ПО МКБ-10

F80.2 Расстройство рецептивной речи.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причина расстройства неизвестна. У больных обнаруживают множественные признаки корковой недостаточности. Основная поражённая зона мозга — височная доля доминантного полушария.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Ранние признаки расстройства — неспособность реагировать на знакомые названия в отсутствие невербальных реплик. Тяжёлые формы расстройства обращают на себя внимание уже к двум годам, когда ребёнок неспособен следовать простым инструкциям. У детей не формируется фонематическое восприятие, не дифференцируются фонемы, не воспринимается слово как целое. Ребёнок слышит, но не понимает обращённую к нему речь. Внешне они напоминают глухих детей, но в отличие от них адекватно реагируют на невербальные слуховые раздражители. Они обнаруживают способность к социальному взаимодействию, могут вступать в ролевые игры, в ограниченном объёме использовать язык жестов. Обычно подобный уровень расстройства рецептивной речи определяют как сенсорную алалию. При сенсорной алалии не формируется связь между словом и предметом, словом и действием. Результат этого — задержка психического и интеллектуального развития. В чистом виде сенсорную алалию встречают достаточно редко.

При данном виде расстройства довольно часто отмечают билатеральные отклонения на ЭЭГ. При данном варианте наиболее часто отмечают сопутствующие эмоциональные и поведенческие расстройства (повышенный уровень тревожности, социальные фобии, гиперактивность и невнимательность).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциацию от вторичных расстройств, обусловленных глухотой, базируют на данных аудиометрического исследования и наличии качественных признаков патологии речи.

Дифференциацию от приобретённой афазии или дисфазии, обусловленны неврологической патологией, основывают на констатации периода нормальног речевого развития до травмы или других экзогенно-органических воздействий манифестации эндогенного органического процесса. В сомнительных случая для проведения дифференциальной диагностики и установления анатомическог очага поражения используют инструментальные методы (ЭЭГ, ЭхоЭГ, МРТ голов ного мозга, КТ головного мозга).

Дифференциацию с общими расстройствами развития базируют на таких при знаках, как отсутствие у детей с общим расстройством развития внутреннего язык воображаемой игры, неадекватное применение жестов, нарушения в невербальной сфере интеллекта и др.

Дифференциацию с детским аутизмом строят на отсутствии качественных рас стройств социального взаимодействия.

СПЕЦИФИЧЕСКОЕ РАССТРОЙСТВО РАЗВИТИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ

Синоним: диспраксия развития.

Расстройство, основной признак которого — нарушение развития двигательной координации. Расстройство нельзя объяснить умственной отсталостью или какими-либо специфическими врождёнными или приобретёнными неврологическими нарушениями.

КОД ПО МКБ-10

F82 Специфические расстройства развития моторной функции.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространённость составляет около 6% среди детей в возрасте от 5 до 11 лет. Среди больных преобладают мальчики.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Возможные этиологические факторы разделяют на две группы: факторы развития и факторы изменения мозговых структур. Гипотеза развития предполагает, что расстройство обусловлено нарушением связи между корковыми и исполнительными двигательными системами, а также разной степенью их созревания. Согласно органической теории, минимальные повреждения мозга создают предрасположенность к развитию расстройств двигательных функций.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Наблюдают нарушения динамического и кинестетического праксиса. В раннем детстве моторная неловкость проявляется во всех сферах деятельности, требующей координации. Походка неустойчивая, дети часто спотыкаются и ударяются о препятствия, медленнее обучаются бегать, у них поздно формируются связанные с моторикой навыки самообслуживания (застегивание пуговиц, завязывание шнурков и т.п.). Несформированность рисуночно-графических навыков часто становится проблемой в период начального обучения — плохой почерк, несоблюдение строки, замедленный темп работы. Степень нарушений варьирует от нарушений тонкой моторики до грубой двигательной дискоординации. В старшем возрасте часто отмечают вторичные расстройства (заниженная самооценка, эмоциональные и поведенческие расстройства).

ЛЕЧЕНИЕ

Комплекс нейропсихологических методов коррекции моторной дисфункции и модифицированных методик перцептивного моторного обучения. Вторичные

эмоциональные и поведенческие расстройства требуют проведения психотерапевтического и адекватного медикаментозного лечения у психиатра.

ПРОГНОЗ

При отчётливой тенденции к компенсации расстройств двигательных функций в целом двигательная неловкость сохраняется в подростковом возрасте и в течение всей взрослой жизни.

СМЕШАННЫЕ СПЕЦИФИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА РАЗВИТИЯ

Группа расстройств, характеризующаяся наличием у одного лица специфических расстройств развития речи, школьных навыков, двигательных функций без значительного преобладания одного из дефектов, необходимого для постановки первичного диагноза. Общий признак для этой категории расстройств — их сочетание с некоторой степенью нарушения когнитивных функций. Эта плохо определяемая и недостаточно чётко очерченная в МКБ-10 диагностическая рубрика по клиническим описаниям приближается к широко использовавшейся и продолжающей использоваться в отечественной психиатрии диагностической категории «задержка психического развития» с выделением её дизонтогенетических и энцефалопатических форм.

КОД ПО МКБ-10

F83 Смешанные специфические расстройства психологического развития.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Наиболее часто отечественные психиатры приводят среди учащихся начальных классов такую статистику: 4,6–5,8% детей с задержкой психического развития.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В генезе указанных расстройств ведущую роль отводят биологическим факторам, в том числе наследственной предрасположенности и негрубым тканевым повреждениям мозговых структур в результате экзогенно-органических воздействий с последующим нарушением формирования межанализаторных связей. Социальные факторы, такие как дефицит информации, связанный с низким уровнем семьи, безнадзорность, усугубляют проявления смешанного расстройства развития. Патогенез изучен недостаточно. Предполагают, что в одних случаях преобладает механизм задержки созревания и функциональной незрелости соответствующих мозговых структур, в других — механизм выпадения структурных и функциональных элементов, обеспечивающих более высокий уровень интеллектуального развития.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина носит полиморфный характер, включает как признаки лёгкого общего психического недоразвития, так и в различных сочетаниях специфические расстройства развития речи, школьных навыков. Дислексии — нарушения чтения, дисграфии — различные виды нарушения письма, в том числе орфографической дисграфии, проявляющейся в неспособности логически употреблять и контролировать на письме хорошо усвоенные правила орфографии, дискалькулии — расстройства счёта. При энцефалопатических формах указанные расстройства сочетаются с различной осложняющей симптоматикой (психопатоподобными, неврозоподобными расстройствами, явлениями церебральной астении др.).

ЛЕЧЕНИЕ

Дети с данной формой расстройств должны находиться под наблюдением детского психиатра. Это необходимо не только для проведения адекватного медикаментозного лечения, психотерапии, но и решения совместно с психологами и дефектологами вопроса о форме обучения. Дети с задержкой психического развития традиционно в нашей стране обучаются в специализированных классах коррекции с облегченной программой в общеобразовательных школах. Перевод в школу VIII вида (вспомогательную) осуществляют в тех случаях, если уровень общего психического недоразвития соответствует умственной отсталости.

ПРОГНОЗ

При отчётливой тенденции к уменьшению расстройств с возрастом более низкий уровень когнитивной продуктивности сохраняется в подростковом возрасте и в течение всей взрослой жизни.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Астапов В.М. Коррекционная педагогика с основами нейро- и патопсихологии. — М.: Per Se, 2006. — 176 с.

Козловская Г.В.. Калинина М.А., Горюнова А.В. Психодиагностический тест для оценки отклонений в психическом развитии детей раннего возраста.— М.: Медицина, 2007. — 98 с.

Корнев А.И. Нарушения чтения и письма у детей. — СПб.: МИМ, 1997. — 125 с.

Пережогин Л.О. Специфические расстройства речи и школьных навыков. — М.: Сфера, — 2005. — 112 с.

Фотекова Т.А. Тестовая методика диагностики устной речи младших школьников. — М.: АРКТИ, 2000. — 120 с.

ОБЩИЕ РАССТРОЙСТВА ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Группа расстройств, характеризующихся качественными аномалиями в социальном взаимодействии и общении, ограниченным, стереотипно повторяющимся набором интересов и деятельности.

В группу входит детский аутизм, атипичный аутизм, синдром Ретта, гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной отсталостью и стереотипными движениями, синдром Геллера, синдром Аспергера.

Детский аутизм

Синонимы: аутистическое расстройство, инфантильный аутизм, инфантильный психоз, синдром Каннера.

Общее расстройство развития, проявляющееся в возрасте до трёх лет аномальным функционированием во всех видах социального взаимодействия, общения, ограниченным, повторяющимся поведением.

КОД ПО МКБ-10

F84.0 Детский аутизм.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболеваемость составляет 4–5 случаев на 10 000 детей; у мальчиков расстройства встречают в 3–5 раз чаще, чем у девочек, у которых оно имеет более тяжёлое течение и обычно сопровождается наследственной отягощённостью.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Предполагают аутосомно-рецессивный тип наследования. Есть данные, свидетельствующие о роли органической патологии первого триместра беременности. Патогенез до конца не установлен. Указывают на нарушение обмена серотонина и дофамина, а также парного функционирования полушарий головного мозга. ЭЭГ,

КТ и МРТ головного мозга выявляют различные неспецифические отклонения; морфологически — недоразвитие левополушарных нейронных структур, необходимых для переработки информации.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинически всегда отмечают качественные нарушения социального взаимодействия, проявляющиеся в трёх основных формах.

- Отказ от использования имеющихся речевых навыков при социальном общении. При этом речь развивается с задержкой или не появляется вообще. Невербальные коммуникации (контакт взора, мимическое выражение, жестикуляция, позы тела) практически недоступны. Приблизительно в $^1/_3$ случаев недоразвитие речи преодолевается к 6–8 годам, в большинстве случаев речь, особенно экспрессивная, остаётся недоразвитой.
- Нарушение развития селективных социальных привязанностей или реципрокного социального взаимодействия. Дети не способны устанавливать тёплые эмоциональные взаимоотношения с людьми. Одинаково себя ведут как с ними, так и с неодушевлёнными предметами. Не проявляют особой реакции на родителей, хотя возможны своеобразные формы симбиотической привязанности ребёнка к матери. К общению с другими детьми не стремятся. Отсутствует спонтанный поиск разделяемой радости, общих интересов (например, ребёнок не показывает другим людям интересующие его предметы и не привлекает к ним внимание). У детей отсутствует социоэмоциональная взаимность, что проявляется нарушенной реакцией на эмоции других людей или отсутствием модуляции поведения в соответствии с социальной ситуацией.
- Нарушения в ролевых и социально-имитационных играх, которые стереотипны, нефункциональны и несоциальны. Наблюдают привязанность к необычным, чаще жёстким предметам, с которыми проводится нетипичное стереотипное манипулирование, характерны игры с неструктурированным материалом (песком, водой). Отмечают интерес к отдельным свойствам предметов (например, запаху, осязательным качествам поверхности и др.).
- Ограниченное, повторяющееся и стереотипное поведение, интересы, активность с навязчивым желанием однообразия. Смена привычного жизненного стереотипа, появление новых людей у этих детей вызывает реакции избегания либо тревоги, страха, сопровождающегося плачем, криком, агрессией и самоагрессией. Дети сопротивляются всему новому — новой одежде, употреблению новых продуктов питания, изменению привычных маршрутов прогулок и др.
- Помимо этих специфических диагностических признаков, можно наблюдать такие неспецифические психопатологические феномены, как фобии, нарушения сна и приёма пищи, возбудимость, агрессивность.

ДИАГНОСТИКА

Диагностику строят на констатации специфических признаков аутичного поведения. Уже при первом общении врача с ребёнком обращает на себя внимание застывшая мимика, отрешённый, как бы погруженный в себя взгляд, избегание глазного контакта, игнорирование присутствие взрослого человека (врача), отсутствие реакции на попытки последнего привлечь внимание ребёнка. В других случаях преобладает бурная аффективная реакция при встрече с врачом, сопровождаемая криком, двигательным возбуждением, сопротивлением осмотру и любым другим медицинским манипуляциям, агрессивными действиями.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику проводят с диагностическими категориями, относящимися к области психиатрии (атипичный аутизм, специфическое рас-

стройство развития экспрессивной речи, умственная отсталость и др.). Задача педиатра — учитывать в своей практической деятельности особенности аутичного ребёнка и, если диагноз ещё не установлен, проинформировать родителей о необходимости консультации у психиатра.

ПРОГНОЗ

Прогноз зависит от сроков начала, регулярности, индивидуальной обоснованности лечебно-реабилитационных мероприятий. Статистические данные свидетельствуют, что в $^3/_4$ случаев имеется отчётливая умственная отсталость.

Атипичный аутизм

Синонимы: умеренная умственная отсталость с аутистическими чертами, атипичный детский психоз.

КОД ПО МКБ-10

F84.1 Атипичный аутизм.

Тип общего психического расстройства психологического развития, который отличается от детского аутизма либо возрастом начала, либо отсутствием хотя бы одного из трёх диагностических критериев (качественные аномалии в социальном взаимодействии, общении, ограниченном повторяющемся поведении).

Синдром Ретта

Прогрессирующее дегенеративное заболевание центральной нервной системы преимущественно у девочек.

КОД ПО МКБ-10

F84.2 Синдром Ретта.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболеваемость составляет 1 на 10 000 человек.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Генетическая природа заболевания связана с поломкой Х-хромосомы и наличием спонтанных мутаций в генах-регуляторах процесса репликации. Выявлены селективный дефицит ряда белков, регулирующих рост дендритов, глутаминовых рецепторов в базальных ганглиях, а также нарушения дофаминергических и холинергических функций.

С помощью КТ обнаружены множественные неспецифические нейроморфологические изменения в головном мозге. При ЭЭГ — нарушения биоэлектрической активности. Предполагают поражение нижних моторных нейронов, базальных ганглиев, вовлечение спинного мозга, ствола и гипоталамуса. Характерны замедление развития головного мозга после рождения и остановка его к четырём годам. Отмечают также замедление роста тела и отдельных органов (сердца, печени, почек, селезёнки).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В типичных случаях начало заболевания проявляется между 6 и 24 мес на фоне внешне нормального развития. В клинической картине выделяют четыре стадии. I стадия (возраст ребёнка 6–12 мес) характеризуется замедлением роста в длину кистей, стоп, окружности головы; мышечной гипотонией.

Во II стадии (возраст ребёнка 12–24 мес) отмечают потерю речи, намеренные движения рук и приобретённые тонкие манипуляторные навыки с появлением разнообразных стереотипных движений руками (заламывание или мытье рук, смачивание рук слюной и др.). У большинства больных выявляют особенно-

сти дыхания в виде апноэ в течение 1–2 мин, сменяющегося гипервентиляцией. В 50–80% случаев возникают эпилептические припадки различных типов, плохо поддающиеся лечению антиконвульсантами, экстрапирамидные расстройства в форме мышечной дистонии, атаксии, гиперкинезов.

III стадия (псевдостационарная) охватывает длительный период дошкольного и раннего школьного возраста. Состояние детей относительно стабильно. На первый план выступают глубокая умственная отсталость, судорожные припадки, экстрапирамидные расстройства.

IV стадия характеризуется прогрессированием двигательных нарушений, изменением в суставах и позвоночнике. Больные лишаются способности к самостоятельному передвижению.

Лечение симптоматическое.

Прогноз неблагоприятный.

Синдром Геллера

Синонимы: другое дезинтегративное расстройств детского возраста, детская деменция, дезинтегративный психоз.

Быстро прогрессирующее слабоумие у детей раннего возраста (после периода нормального развития) с потерей ранее приобретённых навыков, нарушением социального, коммуникативного и поведенческого функционирования.

КОД ПО МКБ-10

F84.3 Другое дезинтегративное расстройство детского возраста.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Точные данные о распространённости отсутствуют. Этиология и патогенез неизвестны. Существует предположение, что заболевание вызывает фильтрующийся вирус.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

До 2–3 лет у детей отмечают нормальное развитие; в дальнейшем в течение 5–12 мес происходит потеря ранее приобретённых навыков, нарушается речь, отмечают регрессию в уровне игры и адаптивного поведения, часто утрачивается контроль функции кишечника и мочевого пузыря. Это сопровождается нарушением социального функционирования, более типичного для детского аутизма, чем интеллектуального снижения. Интерес к окружающей обстановке, общению с людьми отсутствует, характерны повторные стереотипные действия. Период прогредиентного течения сменяется состоянием плато с последующим незначительным улучшением.

Лечение симптоматическое.

Прогноз неблагоприятный.

Синдром Аспергера

Синонимы: аутистическая психопатия, шизоидное расстройство детского возраста.

Расстройство, нозологическая самостоятельность которого не определена; характеризуется тем же типом качественных нарушений социального взаимодействия, что и типичный детский аутизм, на фоне нормального когнитивного развития и речи.

КОД ПО МКБ-10

F84.5 Синдром Аспергера.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Чаще встречается у мальчиков (8:1).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология и патогенез неизвестны. Некоторые случаи предположительно представляют собой смягчённый вариант детского аутизма. Специфического морфологического субстрата не установлено. Существуют наблюдения, что у больных с синдромом Аспергера нередко развиваются обсессивно-компульсивные и биполярные аффективные расстройства.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Башина В.М. Аутизм в детстве. — М.: Медицина, 1999. — 236 с.

Башина В.М. Аутистические расстройства / Рук. по психиатрии под ред. А.С. Тиганова. — М.: Медицина, 1999. — 685–704 с.

Тиганов А.С., Башина В.М. Состояние проблемы аутизма в детстве // Сборник матриалов XIV (LXXVII) Сессии общего собрания Российской академии медицинских наук, посвященной 60-летию Академии медицинских наук. Научные основы охраны здоровья детей. — М., 2004. — С. 93–104.

Asperger H. Autistischen Psychopaten in kindesalter // Archiv fur Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1944. — Vol. 117 — P. 76–136.

Hagberg B. Rett syndrome: clinical and biological aspects. — Mac Keith Press, 1993. — 120 p.

ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Группа расстройств, объединённая по феноменологическому принципу на основании слабомодулированного поведения с несоответствующими возрасту гиперактивностью, дефицитом внимания, импульсивностью и отсутствием устойчивой мотивации к деятельности, требующей волевых усилий.

Для этой группы расстройств характерно отсутствие чётких клинических границ и надёжных диагностических маркёров.

КОД ПО МКБ-10

F90.0 Нарушение активности и внимания.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Эпидемиологические исследования, выполненные в разных странах, в том числе в России, демонстрируют большой разброс показателей (от 1–3 до 24–28%) в популяции. Это может свидетельствовать о реально существующих локальных причинах, приводящих к росту данной психической патологии в конкретных регионах. Значительная часть исследований мало сопоставима из-за различий в методологии и технических способах проведения, критериях диагностики, неоднородности исследуемых групп детского населения. Большинство психоневрологов указывают на 3–7% детей школьного возраста. У мальчиков гиперкинетические расстройства встречают в 4–9 раз чаще, чем у девочек.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В России классификацию гиперкинетических расстройств основывают на критериях МКБ-10. Главное подразделение проводят в зависимости от присутствия или отсутствия сопутствующих синдромов нарушения активности и внимания, признаков агрессивности, делинквентности или диссоциального поведения.

Диагноз «нарушение активности и внимания» (расстройство или синдром дефицита внимания с гиперактивностью; гиперактивное расстройство дефицита внимания) используют когда имеются общие критерии гиперкинетического расстройства (F90.0), но нет критериев расстройства поведения.

Диагноз «гиперкинетическое расстройство поведения» ставят, когда имеются полные критерии и для гиперкинетических расстройств, и для расстройств поведения (F90.1).

По американской классификации DSM-IV выделяют три формы:

- ✧ с преобладанием гиперактивности/импульсивности;
- ✧ с преобладанием нарушения внимания;
- ✧ смешанная, при которой гиперактивность сочетается с нарушением внимания.

Ряд отечественных исследователей проводят дифференциацию по клинико-патогенетическому принципу. Выделяют энцефалопатические формы, в генезе которых значительную роль играют ранние органические поражения ЦНС, дизонтогенетические формы с асинхронией развития (как возрастной эквивалент формирующихся психопатий и акцентуаций характера) и смешанные варианты.

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология до конца не установлена. Выделяют три группы факторов, которые могут служить причинами развития синдрома, — медико-биологические или церебрально-органические факторы, генетические и психосоциальные. Самостоятельное значение психосоциальных факторов сомнительно, чаще всего они усиливают проявления синдрома генетического, церебрально-органического или смешанного генеза.

ПАТОГЕНЕЗ

Результаты биохимических исследований показали, что в патогенезе важную роль играют основные нейромедиаторные системы головного мозга (дофаминергические, серотонинергические и норадреналинергические). При этом было установлено наличие принципиальных различий в обмене моноаминов при данной патологии. Неоднозначность биохимических показателей объясняют патогенетической гетерогенностью синдрома.

Патологические изменения регистрируют в различных участках мозга — префронтальных зонах мозговой коры, заднем ассоциативном центре, области таламуса, проводящих путей.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления различны в разных возрастных группах (дети дошкольного возраста, школьники, подростки, взрослые). Есть данные о том, что 25–30% детей сохраняют основные проявления синдрома, став взрослыми.

Дети дошкольного возраста отличаются от сверстников высокой двигательной активностью уже в первые годы жизни. Они находятся в постоянном движении, бегают, прыгают, пытаются залезть, куда могут, хватают руками всё, что оказывается перед их глазами, не задумываясь, ломают и кидают предметы. Ими руководит неутомимая любознательность и «бесстрашие», из-за чего они часто оказываются в травмоопасных ситуациях — могут упасть в ямы, подвергнуться удару тока, сорваться с дерева, получить ожоги и т.п. Они не могут ждать. Желание должно быть выполнено здесь и сейчас. При удержании, отказе, замечании дети устраивают истерики или испытывают приступы гнева, часто сопровождающиеся вербальной и физической агрессией.

У детей школьного возраста сохраняются основные характеристики детей дошкольного возраста. Они не могут спокойно сидеть за учебным столом, крутятся, вертятся, разговаривают, смеются, когда это неуместно, подают реплики с места, встают, ходят по классу, срывая уроки, дезорганизуя учебный процесс. В свободное от уроков время не могут ждать очереди в играх, играть по правилам, предпочитают шумные, деструктивные забавы, из-за чего возникают конфликты со сверстниками, которые не принимают их в игры, гонят, чем вызывают ответ-

ную агрессию, озлобленность. В этом возрасте более заметными становятся расстройства внимания. Дети постоянно роняют, теряют, забывают свои вещи. Во время занятий из-за невнимательности допускают большое количество ошибок, не успевают закончить классное задание, записать задание на дом. Дома не могут рационально организовать процесс выполнения домашних заданий, нуждаются в организующей помощи взрослых. Сталкиваясь с трудностями, дают бурные аффективные реакции. В целом они производят впечатление незрелых, не соответствующих своему возрасту инфантильных детей.

В подростковом возрасте, претерпев определённую возрастную трансформацию, симптомы сохраняются у 50–80% детей. Гиперактивность сменяется чувством внутреннего беспокойства с неусидчивостью, суетливостью, стремлением к перемене занятий. Дефицит внимания и импульсивность сохраняются в достаточной мере. Многих подростков отличает безрассудство, пренебрежение правилами общественного поведения, нормами безопасности, вовлечённость в экстремальные формы поведения, что приводит к травмам и несчастным случаям. Обучение требует от них большого эмоционального напряжения, которое они не могут долго выдерживать. Учатся неровно даже при хороших способностях. Все важные дела откладывают на потом и делают в последний момент кое-как. У многих подростков наблюдают заниженную самооценку, неустойчивость настроения со склонностью к употреблению алкоголя и наркотиков. Нередко подростки вовлечены в асоциальные группировки.

ДИАГНОСТИКА

В настоящее время разработаны стандартизированные диагностические критерии, представляющие собой перечни наиболее характерных и чётко прослеживаемых признаков данного расстройства.

- Проблемы поведения должны иметь раннее начало (в возрасте до 6 лет) и длительную продолжительность.
- Расстройства требуют анормальных уровней невнимательности, гиперактивности, импульсивности.
- Симптомы должны отмечаться более чем в одной ситуации (дома, в школе, клинике).
- Симптомы выявляют при прямом наблюдении и не обусловлены другими расстройствами, такими как аутизм, аффективное расстройство и др.

Невнимательность

Минимум шесть симптомов невнимательности выявляют в степени выраженности, которая свидетельствует о плохой адаптивности и не согласуется с уровнем развития ребёнка.

- Часто проявляющаяся неспособность следить за деталями или совершение беспечных ошибок в школьной программе, работе.
- Часто не удаётся поддерживать внимание на заданиях или в игровой деятельности.
- Часто ребёнок не слушает того, что ему говорят.
- Ребёнок часто не способен следовать инструкциям или завершать повседневные дела и обязанности на рабочем месте (не из-за оппозиционности или непонимания инструкции).
- Часто нарушена организация заданий и деятельности.
- Ребёнок часто избегает или очень не любит заданий, требующих постоянных умственных усилий.
- Часто теряет вещи, необходимые для выполнения заданий.
- Легко отвлекается на посторонние стимулы.
- Забывчив в повседневной деятельности.

Гиперактивность

Минимум три симптома гиперактивности сохраняются в такой степени выраженности, которая свидетельствует о плохой адаптивности ребёнка и не согласуется с уровнем его развития.

- Ребёнок часто беспокойно двигает руками или ногами или ёрзает на месте.
- Покидает своё место в классе или при другой ситуации, когда необходимо оставаться на месте.
- Часто начинает бегать или карабкаться там, где это неуместно.
- Часто неадекватно шумен в играх или испытывает затруднение в тихом проведении досуга.
- Обнаруживает стойкий характер чрезмерной моторной активности, на которую существенно не влияют социальная ситуация и требования.

Импульсивность

На протяжении минимум 6 мес сохраняется по меньшей мере один из симптомов импульсивности в такой степени выраженности, которая свидетельствует о плохой адаптивности и не согласуется с уровнем развития ребёнка.

- Ребёнок часто даёт ответы до того, как завершены вопросы.
- Часто не способен ждать в очередях, дожидаться своей очереди в играх или групповых ситуациях.
- Часто слишком много разговаривает без адекватной реакции на социальные ограничения.

Следует иметь в виду, что при первом посещении врача многие дети не обнаруживают свойственной им гиперактивности. Поэтому диагностику следует базировать не только на общем клиническом впечатлении, но и анализе сведений, полученных от родителей, учителей, воспитателей, результатов психологического исследования.

ПРОФИЛАКТИКА

Максимально раннее проведение патогенетически обоснованной терапии, минимизирующей влияние психосоциальных факторов, определяющих дальнейшее развитие психопатологического состояния. Задача педиатра — при наличии у пациента признаков гиперактивности рекомендовать родителям консультацию ребёнка у психиатра или невропатолога.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Баркли Р.А., Бентон К.М. Ваш непослушный ребёнок / Пер. с англ. — СПб.: Питер, 2004. — 218 с.

Заваденко Н.Н. Гиперактивность и дефицит внимания в детском возрасте. — М.: Академия, 2005. — 256 с.

Кучма В.Р., Платонова А.Г. Дефицит внимания с гиперактивностью у детей России: распространённость, факторы риска и профилактика. — М.: Медицина, 1997. — 136 с.

Синдром дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ): этиология, патогенез, клиника, течение, прогноз, терапия, организация помощи / Экспертный доклад. — М., 2007. — С. 64.

Психофизиологическая диагностика и психолого-педагогическая помощь детям с СМДВГ / Экспертный доклад. — М., 2007. — С. 42.

Сиротюк А.Л. Синдром дефицита внимания с гиперактивностью. Диагностика, коррекция и практические рекомендации родителям и педагогам. — М.: ТЦ Сфера, 2005. — 128 с.

Алтухова В.Т. Гиперактивные дети. Коррекция психомоторного развития. — М.: Академия, 2004. — 160 с.

РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ

В данную рубрику включена группа поведенческих расстройств, характеризующихся стойким типом диссоциального, агрессивного или вызывающего поведе-

ния, доходящего до выраженного нарушения соответствующих возрасту социальных норм.

Примеры поведения, на которых основывают диагноз, включают чрезмерную драчливость или хулиганство; жестокость к другим людям или животным; грубые разрушения собственности; поджоги, воровство, лживость, прогулы в школе и уходы из дома, необычно частые и тяжёлые вспышки гнева; вызывающее провокационное поведение; постоянное откровенное непослушание. Любая из этих категорий при её выраженности достаточна для постановки диагноза, но изолированные акты не дают оснований для постановки диагноза.

Учитывая неоднородную природу и сложный механизм формирования, входящих в рубрику поведенческих расстройств, для их диагностики необходимо проводить индивидуальное обследование, направленное на установление причинного фактора с определением удельного веса биологической и социально-психологической составляющей. Это прерогатива психиатра. Педиатр должен иметь представление об основных типах поведенческих расстройств, их клинических особенностях, дифференцируя в первую очередь социализированные и несоциализированные формы.

Существовавшее до перехода на МКБ-10 в отечественной психиатрии выделение синдромов расстройств поведения проводилось с использованием многоосевой классификации, предложенной В.В. Ковалёвым (1985). Классификация включала следующие оси:

- ✧ социально-психологическую;
- ✧ клинико-психопатологическую;
- ✧ личностно-динамическую.

Социально-психологический подход позволял квалифицировать разнообразные по проявлениям формы поведения как девиантные, отклоняющиеся от принятых в данном обществе форм по морально-этическим соображениям.

Клинико-психопатологический подход предусматривал деление девиантного поведения на патологические (по МКБ-10 несоциализированные) и непатологические (по МКБ-10 социализированные) формы поведения. Основные критерии отнесения девиантного поведения к проявлениям патологии (В.В. Ковалёв, 1985):

- ✧ наличие патохарактерологического синдрома (наличие у субъекта патологических свойств характера);
- ✧ проявление девиантного поведения за пределами основных микросоциальных групп;
- ✧ сочетание нарушений поведения с расстройствами невротического уровня (пониженный фон настроения, нарушения сна, аппетита, тревога и др.);
- ✧ динамика девиантного поведения с тенденцией к патологической трансформации личности.

Личностно-динамическая ось позволяет относить нарушения поведения к трём основным проявлениям динамики личности — реакциям (характерологическим, патохарактерологическим), развитиям (социально-психологической деформации личности в процессе длительного нахождения в аномальной психосоциальной ситуации либо формированиям в процессе онтогенеза конституциональных ядерных психопатий) и состояниям (сформированным психопатиям и акцентуациям характера).

Несоциализированные расстройства поведения

КОД ПО МКБ-10

F91.1 Несоциализированное расстройство поведения.

Тип поведения, характеризуемый сочетанием упорного диссоциального или агрессивного поведения со значительным общим нарушением взаимоотношения ребёнка с другими детьми и взрослыми.

Эти расстройства поведения соответствуют существующим в отечественной психиатрии представлениям о патологических формах девиантного поведения. Патологические формы девиантного поведения наиболее часто проявляются типологическими вариантами.

- Типологический вариант с преобладанием повышенной аффективной возбудимости. В структуре расстройства поведения преобладают проявления эмоциональной возбудимости, раздражительности, склонности к аффективным разрядам с агрессивными действиями (драками, оскорблениями) и последующей соматопсихической астенией. Характерны выраженные реакции активного протеста, оппозиционное поведение, связанное с ограничениями и запретами, накладываемыми педагогами или родителями. При этом дети либо активно протестуют против школьного режима, либо отказываются от занятий.
- Для типологического варианта с преобладанием психической неустойчивости характерна повышенная внушаемость, зависимость поведения от внешних условий с преобладанием мотивов получения удовольствия, склонностью к лживости и воровству, лёгкому приобщению к употреблению наркотиков.
- Типологический вариант с преобладанием нарушений влечений включает в себя наиболее часто уходы и бродяжничество, агрессивно-садистические расстройства. Дромоманические тенденции часто сочетаются с нарушениями сексуального влечения, нередко принимающего характер перверсии. У девочек сексуальная расторможенность — ведущий признак в патологии поведения данного варианта.
- Импульсивно-эпилептоидный вариант выражен в склонности к длительным и интенсивным аффективным вспышкам, возникающим мгновенно, иногда по незначительному поводу, сопровождающимися агрессивными актами, в замедленном выходе из состояния угрюмо-злобного аффекта, мстительностью, упрямством, реакциями активного протеста. На фоне колебаний настроения с дисфорическим оттенком нередко наблюдают брутальные антиобщественные поступки как выражение злобно-агрессивного аффекта.

ЛЕЧЕНИЕ

Помощь оказывают в условиях стационарных и внебольничных форм психиатрической помощи (стационары, полустационары, диспансеры), а также в учреждениях непсихиатрического профиля, располагающих лицензией на оказание медицинских услуг (медико-психологические кабинеты детских поликлиник, центры психолого-медико-социального сопровождения).

Социализированное расстройство поведения

КОД ПО МКБ-10

F91.2 Социализированное расстройство поведения.

Включают расстройство поведения группового типа; групповую делинквентность; правонарушения в условиях членства в банде; воровство в компании с другими.

Этот тип расстройства поведения характеризуют стойким диссоциальным и агрессивным поведением, возникающим у детей, обычно хорошо интегрированных в группе сверстников. Основной признак, позволяющий дифференцировать их от несоциализированных расстройств поведения, — наличие адекватных, длительных взаимоотношений со сверстниками. Они соответствуют существующим в отечественной психиатрии представлениям о непатологических формах девиантного поведения.

ЛЕЧЕНИЕ

Помощь оказывают в открытых и закрытых учреждениях немедицинского профиля, занимающихся коррекционно-воспитательной работой с трудными детьми и подростками (специализированные школы, учебно-воспитательные комплексы для социально дизадаптированных детей и подростков).

Оппозиционно-вызывающее расстройство поведения

КОД ПО МКБ-10

F91.3 Вызывающее оппозиционное расстройство.

Этот тип расстройств поведения определяется наличием негативистического, враждебного, вызывающего, провокационного поведения, находящегося за пределами нормального уровня поведения ребёнка этого же возраста в аналогичных социально-культурных условиях, отсутствием более тяжёлых диссоциальных или агрессивных действий, нарушающих закон или права других.

Это расстройство характерно для детей в возрасте до 10 лет. У старших детей данный вид нарушения обычно сопровождается диссоциальным или агрессивным поведением, что превышает открытое неповиновение, непослушание или брутальность.

ЛЕЧЕНИЕ

Помощь оказывают в открытых учреждениях психолого-медицинского характера (центры психолого-медико-социального сопровождения, детские консультативные центры медицинского психолога, медико-психологические кабинеты детских поликлиник).

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Асанова Н.К., Сухотина Н.К., Ермолина Л.А. и др. Ранняя диагностика патологических форм девиантного поведения и проведение лечебно-оздоровительных мероприятий у детей и подростков. Методические рекомендации. — М., 1992. — 21 с.

Бэрон Р., Ричардсон Д. Агрессия. — СПб.: Питер, 1998. — 329 с.

Вострокнутов Н.В., Пережогин Л.О. Диссоциальное расстройство личности несовершеннолетних: диагностика, коррекция, профилактика, принципы правовой поддержки: аналитический обзор. — М.: РИО ГНЦ ССП им. В.П. Сербского, 2003. — 40 с.

Вострокнутов Н.В., Пережогин Л.О. Основы психокоррекционной и психотерапевтической помощи несовершеннолетним с агрессивным поведением: Аналитический обзор. — М.: РИО ГНЦ ССП им. В.П. Сербского, 2006. — 124 с.

Ковалёв В.В. Психиатрия детского возраста. — М.: Медицина, 1995. — 558 с.

Подростковая судебная психиатрия. Руководство для врачей / Под ред. В.А. Гурьевой. — М.: РИО ГНЦ ССП им. В.П. Сербского, 1998. — 364 с.

ДЕПРЕССИИ

Депрессии — расстройства, характеризующиеся классической триадой: снижением настроения (гипотимия), моторной и идеаторной заторможенностью.

В данном разделе рассмотрены только депрессивные синдромы непсихотического уровня не только в связи с их частотой и социальной значимостью, но и с тем, что депрессии у детей нередко протекают стёрто, атипично, маскируясь другими психопатологическими и соматопсихическими расстройствами. В этих случаях распознавание депрессий затруднено. Именно с этими формами депрессий дети достаточно долго получают лечение у педиатров (терапевтов, невропатологов, кардиологов), которое оказывается неэффективным.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Точных и сопоставимых данных о частоте депрессий у детей нет, поскольку они достаточно часто протекают атипично и не диагностируются.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Единой классификации депрессивных расстройств у детей нет. Классификация аффективных расстройств, включая депрессии, представлена ниже.

КОД ПО МКБ-10

F31 Биполярные аффективные расстройства.
F31.3–F31.5 Текущий депрессивный эпизод различной степени тяжести в рамках биполярного аффективного расстройства.
F32 Депрессивный эпизод.
F32.0 Лёгкий депрессивный эпизод.
F32.00 Лёгкий депрессивный эпизод без соматических симптомов.
F32.01 Лёгкий депрессивный эпизод с соматическими симптомами.
F32.1 Умеренный депрессивный эпизод.
F32.10 Умеренный депрессивный эпизод без соматических симптомов.
F32.01 Умеренный депрессивный эпизод с соматическими симптомами.
F32.3 Тяжёлый депрессивный эпизод с психотическими симптомами.
F32.8 Другие депрессивные эпизоды.
F32.9 Депрессивные эпизоды неуточнённые.
F33 Рекуррентное депрессивное расстройство.
F34 Хронические (аффективные) расстройства.
F38 Другие (аффективные) расстройства настроения.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причины и механизмы развития эндогенных депрессий неизвестны, хотя установлен ряд факторов, участвующих в развитии болезни. Основное значение придают конституционально-наследственному фактору.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Психотические формы депрессий практически не встречают у детей до 10 лет. Депрессивные расстройства наблюдают в виде эпизодов рекуррентного или биполярного аффективного расстройства в виде фаз, разделённых светлыми промежутками.

Клиническая картина близка к тем расстройствам, которые наблюдают в зрелом возрасте, но имеет существенное отличие. В детском возрасте на первый план выступают соматовегетативные симптомы депрессии, тогда как аффективная составляющая представлена чувством подавленности, угнетённости, скуки, реже переживанием аффекта тоски.

Больные вялы, жалуются на физическую слабость, говорят, что им хочется полежать, что они устали, всё надоело, ничего не радует, ничего не хочется делать и вообще «глаза не смотрели бы на белый свет». У них нарушен сон (трудности засыпания, неспокойный сон со сновидениями и пробуждением), снижен аппетит. Падает когнитивная продуктивность за счёт замедления ассоциативных процессов. Дети перестают справляться со школьной нагрузкой, отказываются посещать школу. Себя считают глупыми, никчёмными, плохими. При выраженных депрессиях появляются рудименты идей самообвинения и виновности. Например, 5-летний П. мотивировал свой отказ от еды тем, что «он самый плохой мальчик в мире и его не надо кормить».

Периоды утяжеления депрессии проявляются в характерных состояниях ажитации или заторможенности. Состояния ажитации в виде двигательного беспокойства и суетливости сопровождаются внешне немотивированным долгим неутешным плачем, причитанием типа «ой, плохо, плохо мне», истерическими реакциями или агрессией на настойчивые попытки родственников их успокоить.

Следует отметить, что родители часто не понимают состояния своего ребёнка, принимают его поведение за каприз, распущенность, в связи с чем используют

неадекватные меры воздействия, что приводит к усилению ажитации ребёнка и даже суицидальным попыткам. Дети дошкольного и младшего школьного возраста часто не могут объяснить своего состояния во время плача, говорят: «не помню, не знаю». Периоды ажитации могут сменяться состоянием заторможенности, когда они часами сидят на одном месте со скорбным выражением глаз.

В детском возрасте при депрессии в рамках рекуррентного расстройства можно отметить особый суточный ритм депрессии с ухудшением состояния в вечернее время, в отличие от типичных для подросткового и зрелого возраста суточных колебаний с наибольшей выраженностью депрессии в первую половину дня.

Следует отметить, что нет прямой зависимости суицидального риска от тяжести депрессии. Наиболее суицидоопасными считают бредовые депрессии, которые редко наблюдают в детском возрасте. Возможно, с этим связана относительная редкость попыток самоубийств в детском возрасте, особенно младшем. Однако это не исключает возможной суицидальной попытки при относительно лёгкой депрессии. Решению о суициде способствуют дополнительные условия в виде ссор, обид, незаслуженных обвинений и др. У подростков риск суицида многократно возрастает, что связано с преобладающей структурой депрессии в этом возрасте (резонёрствующая депрессия) и с той сенситивностью, чувствительностью к внешним воздействиям, которая свойственна больным этого возраста.

Депрессии могут протекать атипично, маскируясь другими психопатологическими и соматопсихическими расстройствами. Особый тип маскированных депрессий — соматизированные формы. У детей на фоне умеренного изменения аффекта развиваются разнообразные соматовегетативные расстройства, имитирующие различные соматические заболевания. Внешние проявления снижения настроения — падение энергетического потенциала и соматического тонуса. Дети жалуются на вялость, слабость, скучное настроение. Окружающие отмечают, что ребёнок капризен, плаксив, не интересуется игрушками, не реагирует на подарки. Эти особенности поведения и аффективного реагирования ребёнка врачи и родители связывают с мнимым соматическим неблагополучием ребёнка. Как правило, детей в этих случаях помещают в соматический стационар, где результаты обследования не могут объяснить стойкий характер соматических жалоб больного. В течение длительного периода, в отдельных случаях до нескольких лет, больных продолжают обследовать в педиатрических и неврологических клиниках и направляют к психиатру нередко спустя годы после начала заболевания.

Основные типологические варианты соматизированных депрессий в первую очередь связаны с нозологической принадлежностью депрессии. Депрессивные синдромы можно наблюдать в рамках различных форм шизофрении, аффективных расстройств настроения, невротических и связанных со стрессом расстройств.

При рекуррентных депрессиях и депрессивных синдромах в рамках периодически протекающей шизофрении достаточно часто наблюдают вариант с гипертермией и скрытой депрессией. Особенность нарушений терморегуляции у больных — значительные колебания температуры от субфебрильных до высоких с падением до гипотермических показателей, специфических суточных колебаний (утренним пиком с последующим снижением в течение дня или вечерним пиком и падением ночью), сезонный периодический характер. Наряду с гипертермией больные жалуются на головные боли, головокружение, тошноту и рвоту, что требует исключения не только соматического, но и неврологического заболевания.

Наиболее частые проявления соматизации при эндогенных депрессиях — появление болевых симптомов, которые могут локализоваться в любых частях тела, носить приступообразный или постоянный характер. Как правило, неприятные телесные ощущения и боли не соответствуют проявлениям известных соматических заболеваний и не поддаются лечению симптоматическими средствами.

В одних случаях преобладают симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта, в других — сердечно-сосудистой системы, в третьих — органов дыхания и т.п.

Для детей раннего возраста при эндогенных депрессиях наиболее характерны изменения ритма и качества сна, снижение аппетита, временная приостановка в развитии и псевдорегрессивные вегетативные расстройства. Последние характеризуются частичной утратой речевых и моторных навыков, появлением энуреза и энкопреза.

В.Н. Мамцевой (1987) даны развернутые описания псевдоневрологических симптомов при скрытой эндогенной депрессии у детей, так называемые неврологические маски. Основное место в клинической картине занимают жалобы на головные боли, которые в начале заболевания носят приступообразный характер, но затем становятся почти постоянными. Часто жалобы носят вычурный, необычный характер — «жжёт», «пузырьки больно лопаются», «кажется, что в сосудах вода вместо крови» и др. Нередко жалобы несут в себе оттенок бредовых или галлюцинаторных переживаний больного. Больной С. охарактеризовал свои жалобы на головную боль как «кусают». На вопрос, кто кусает, ответил: «не знаю». Наряду с головными болями у больных отмечают головокружения, которые не носят обычного вращательного характера. Больные жалуются, что кружится внутри головы, при этом может иметь место ощущение полёта, сопровождающееся деперсонализацией и дереализацией.

В.Н. Мамцевой в рамках неврологических масок описаны также приступы, напоминающие атипичные эпилептиформные, протекающие с ощущением резкой слабости, нарушением походки, иногда сопровождающиеся падением, но без потери сознания.

Для подростковых депрессий характерно значительное число атипичных фаз, затрудняющих диагноз. Для соматизированных депрессий характерно наличие массивных вегетативных дисфункций (потливость, зябкость, тахикардия, запоры, сосудистые дистонии и др.).

Достаточно часто в подростковом возрасте отмечают относительно неглубокие депрессии, которые маскируются нарушениями поведения, что затрудняет их диагностику. В МКБ-10 данный вариант депрессии выделен в отдельную рубрику — смешанные расстройства поведения и эмоций.

ДИАГНОСТИКА

Снижение настроения с мрачным пессимистическим видением будущего (бессмысленностью существования при так называемой резонёрствующей депрессии).

Идеаторная заторможённость (не всегда) со снижением способности к сосредоточению и вниманию.

Моторная заторможенность (вялость, чувство необъяснимой усталости).

Идеи самоуничижения и виновности (в лёгких случаях — заниженная самооценка, неверие в свои силы).

Соматовегетативные расстройства, характерные для депрессии, — нарушение сна, снижение аппетита, запоры.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Для врача-педиатра наиболее актуальна дифференциальная диагностика между соматизированной депрессией и соматическим заболеванием с депрессивной реакцией на болезнь. Дифференциальная диагностика в первую очередь требует исключения соматического расстройства. Это оценивают по совокупности результатов лабораторных и инструментальных методов исследования, врачебного наблюдения. Наличие признаков депрессивного расстройства требует дополнительной консультации психиатра, по заключению которого решают вопрос о месте и методах лечения.

СМЕШАННЫЕ РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ И ЭМОЦИЙ

Синонимы:

- ✧ депрессия с психопатоподобным поведением;
- ✧ психопатоподобная депрессия;
- ✧ депрессия с нарушением поведения;
- ✧ невротическая депрессия с нарушением поведения.

Это группа расстройств, характеризующаяся сочетанием стойкого агрессивного, диссоциального или вызывающего поведения с явными симптомами депрессии, тревоги или другими эмоциональными нарушениями.

КОД ПО МКБ-10

F92 Смешанные расстройства поведения и эмоций.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Истинная распространённость смешанных расстройств поведения и эмоций у детей и подростков неизвестна, но есть основание считать их одними из наиболее частых вариантов депрессивного синдрома в препубертатном возрасте и у подростков.

ЭТИОЛОГИЯ

Смешанные расстройства поведения и эмоций встречают при различных психических заболеваниях у детей и подростков — при шизофрении, аффективных расстройствах настроения, эпилепсии, некоторых формах резидуально-органического поражения ЦНС, раннем детском аутизме, патологически протекающем пубертатном кризе, невротических реакциях.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Для депрессивного расстройства поведения характерно сочетание таких симптомов, как чрезмерное страдание, потеря интересов, ангедония (безрадостность в обычной жизни), безнадёжность с расстройствами, имитирующими патологию характера (аффективная возбудимость, грубость, злобность, агрессивность), проявляющихся стойкими нарушениями агрессивного, диссоциального или оппозиционно-вызывающего поведения.

Для этой категории детей чаще всего используют термин «маскированные депрессии» (психопатоподобные маски депрессии). При этом расстройства поведения могут быть настолько выраженными, что почти целиком скрывают симптомы депрессии. Поведение подростка рассматривают в рамках непатологических девиаций, требующих коррекционно-воспитательных мер воздействия. При этом формируется порочный круг: поведение подростка провоцирует негативную реакцию родителей, учителей, сверстников, что, в свою очередь, усиливает его депрессивные переживания, оппозиционность по отношению к окружающим, снижая для него привлекательность положительного поведения и доброжелательных взаимоотношений. Нередко незначительные психогенные факторы (ссоры с родителями, одноклассниками, учителями; несправедливо, на взгляд подростка, поставленная плохая отметка) могут сыграть роковую роль, подтолкнув подростка к давно вынашиваемым суицидальным действиям. Как правило, при маскированных депрессиях суициды неожиданны и непонятны для окружающих.

ДИАГНОСТИКА

Диагностику строят на выявлении скрытых проявлений депрессивного синдрома. В первую очередь, должны настораживать достаточно выраженные изменения поведения подростка, произошедшие за относительно короткий срок. Раньше ничем не отличавшийся от других юноша (или девушка) становится мрачным,

озлобленным, язвительным. Без видимой причины теряется учебная мотивация. Отмечают прогулы, невыполнение домашних заданий и как следствие — резкое снижение успеваемости. В высказываниях проскальзывают пессимистическая оценка будущего, бессмысленность и суетность настоящего существования, озвучивание мыслей о смерти как закономерном итоге земной суеты. Как правило, больные подолгу слушают музыку депрессивного содержания (*music for the lost* — музыка для потерянных), некоторые читают соответствующую литературу. Вместе с остальными проявлениями скрытой депрессии несвойственная подростку ранее компьютерная зависимость тоже может служить косвенным признаком наступившей болезни.

ПОКАЗАНИЯ К КОНСУЛЬТАЦИИ ДРУГИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

Все вышеперечисленные особенности поведения и аффективных проявлений пациента требуют от педиатра необходимости направления на консультацию к психиатру, что требует большой деликатности и осторожности в формулировках. Можно рекомендовать обратиться в районный центр психолого-медико-социального сопровождения, находящийся в образовательной системе, где имеются штатные психологи и психиатр. Уже оттуда психиатр после консультации психолога может дать направление на лечение в специализированное медицинское учреждение. Такая этапность определяется смягчением в большинстве случаев болезненной реакции на рекомендацию лечения у психиатра. В случае суицидальной попытки консультация психиатра носит обязательный характер и должна быть проведена в кратчайший срок из-за возможности повторных суицидальных действий.

ЭМОЦИОНАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА, СПЕЦИФИЧЕСКИЕ ДЛЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Данные расстройства — преувеличение нормальных тенденций процесса развития ребёнка, проявляются выраженными тревогой или страхом только в определённых ситуациях, характерны для младенческого, дошкольного и младшего школьного возраста и исчезают при взрослении.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Эмоциональные расстройства с началом, специфическим для детского возраста, — одна из наиболее часто встречающихся форм патологии. Точных данных об их распространённости нет, поскольку не все дети попадают под наблюдение психиатров.

КОД ПО МКБ-10

F93.0 Тревожное расстройство в связи с разлукой в детском возрасте.
F93.1 Фобическое тревожное расстройство детского возраста.
F93.2 Социальное тревожное расстройство.
F93.3 Расстройство сиблингового соперничества.
F93.8 Другие эмоциональные расстройства детского возраста.
F93.9 Эмоциональное расстройство детского возраста неуточнённое.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В детской психиатрии традиционно проводят дифференциацию между эмоциональными расстройствами, специфическими для детского возраста, и типом невротических расстройств зрелого возраста (F40–F49 по МКБ-10). Высказывают предположение, что механизм их развития различен, хотя достоверность этого различия не определена. Предрасполагающие факторы — особенности характера ребёнка, проявляющиеся в чрезмерной чувствительности к повседневным стрессорам.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина преимущественно зависит от характера действующего стрессового фактора и особенностей ребёнка. Значительную роль в оформлении клинической картины расстройства играют факторы социального и семейного окружения.

ДИАГНОСТИКА

Соответствие этапам развития ребёнка — основной диагностический признак для определения различия между эмоциональными расстройствами, обычно начинающимися в детском и подростковом возрасте, и невротическими расстройствами.

ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Прогноз благоприятный. Лёгкие проявления могут проходить со временем без лечения. При выраженности эмоциональных расстройств, тенденции к длительному течению возникает необходимость проведения психотерапевтических мероприятий и медикаментозной терапии. Эти случаи требуют дополнительной консультации психиатра и медицинского психолога.

Тревожное расстройство в связи с разлукой в детском возрасте

Чрезмерная тревога, возникающая при разлуке с матерью или замещающими её людьми и приводящая к нарушениям социальной адаптации.

КОД ПО МКБ-10

F93.0 Тревожное расстройство у детей, вызванное разлукой.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Тревожное расстройство в связи с разлукой в детском возрасте возникает, как правило, у детей ранимых, чувствительных, тревожно-мнительных, болезненных, крайне привязанных к матери. Значительную роль играет наличие аномальных детско-родительских отношений.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Лёгкая тревожность, возникающая в ответ на угрожающую или реальную разлуку с матерью, — нормальная реакция у младенцев и детей дошкольного возраста. Так называемую тревогу отделения наблюдают обычно у детей с возраста 6 мес, но возможно возникновение и в более раннем возрасте.

Ключевой диагностический признак тревоги отделения — чрезмерная тревога, по степени тяжести выходящая за пределы нормального возрастного диапазона. Тревога может принимать различные формы. Например, тревога по поводу того, что человек, к которому ребёнок привязан, может уйти и не вернуться, проявляется в упорном нежелании находиться в детском саду. Только проснувшись, дети уже начинают капризничать, хныкать, жаловаться на плохое самочувствие. По дороге дети плачут, упираются и даже проявляют агрессию по отношению к матери. В детском саду не хотят раздеваться, рыдают и кричат иногда на протяжении всего пребывания, отказываясь подчиняться общему режиму. Нередко к этому присоединяются психосоматические симптомы в виде тошноты, боли в животе, рвоты, головной боли, кашля и др. Такое состояние продолжается месяцами, заставляя родителей забрать ребёнка из детского сада. Гораздо реже сходные симптомы наблюдают у детей в период школьной адаптации.

Другая форма тревоги отделения — фантазии о несчастье, которое может случиться с ребёнком, оставшимся без родителей дома или в организованном детском

коллективе (украдут, убьют и т.п.). Нереалистические страхи могут распространяться на отсутствующих родителей (попадут под машину, убьют бандиты и т.п.).

Нередко дети отказываются спать в отсутствие человека, к которому испытывают большую привязанность. Часто дети видят повторяющиеся кошмарные сновидения о разлуке с родителями. Проснувшись ночью, они в страхе бегут в постель к родителям и отказываются вернуться к себе в постель.

В более редких случаях ребёнок становится вялым, апатичным, с выражением страдания на лице. Обычно пропадает аппетит, нарушается сон. Можно наблюдать перечисленные выше психосоматические расстройства.

ПОКАЗАНИЯ К КОНСУЛЬТАЦИИ ДРУГИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

Длительный, затяжной характер тревоги отделения, формирование психосоматических расстройств, наличие стойкой социальной дизадаптации — показания для консультации психиатра с решением вопроса о характере лечения.

ПРОГНОЗ

В целом благоприятный. При достаточно длительном течении отмечают стёртые тревожные, астеноадинамические и идеаторные нарушения и вне ситуаций разлуки.

Фобическое тревожное расстройство детского возраста

Расстройство, для которого характерно усиление страха. Страх при этом приобретает уровень патологического состояния, приводящего к социальной дизадаптации.

КОД ПО МКБ-10

F93.1 Фобическое тревожное расстройство в детском возрасте.

ЭТИОЛОГИЯ

Указанные расстройства возникают спонтанно или после незначительной психотравмирующей ситуации преимущественно у детей с определёнными чертами характера (тревожных, боязливых, склонных к «застреванию» в сфере неприятных впечатлений, сенситивно-шизоидных).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

У детей, как и у взрослых, могут быть страхи, сфокусированные на широком диапазоне предметов и ситуаций. Для каждой фазы развития личности характерны свои страхи. Дети младшего дошкольного возраста могут бояться качающихся от сильного ветра деревьев, насекомых, темноты и др. Дети постарше часто боятся собак, кошек и других животных, темноты и т.п.

О патологическом страхе можно говорить в случаях, когда степень тревоги патологическая — ребёнок при виде предмета страха каждый раз громко кричит, плачет, приходит в двигательное возбуждение, долго не может успокоиться. Диапазон страхов может расшириться за счёт новых фобий — страх выходить из дома или спать одному и др.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз используют только для страхов, специфических по отношению к определённым периодам развития, когда они удовлетворяют дополнительным критериям:

- ✧ начало в соответствующий развитию возрастной период;
- ✧ степень тревоги патологическая;
- ✧ тревога не является частью более генерализованного расстройства.

ПОКАЗАНИЯ К КОНСУЛЬТАЦИИ ДРУГИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

Если тревожно-фобическое расстройство детского возраста имеет тенденцию к длительному сохранению, приводит к социальной дизадаптации, полностью не редуцируется при проведении психолого-педагогического вмешательства, необходима дополнительная консультация психиатра.

ПРОГНОЗ

Тревожно-фобическое расстройство детского возраста имеет тенденцию к длительному сохранению, но постепенно полностью редуцируется по мере взросления ребёнка и при адекватном лечебном и психолого-педагогическом вмешательстве.

Социальное тревожное расстройство

Синоним: уклоняющееся расстройство детского и подросткового возраста.

Расстройство, характеризующееся устойчивым чрезмерным избеганием контактов со сверстниками и незнакомыми людьми, длящееся более 6 мес и сочетающееся с отчётливым желанием общаться с членами семьи и теми, кого ребёнок хорошо знает.

КОД ПО МКБ-10

F93.2 Социальное тревожное расстройство в детском возрасте.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Социальное тревожное расстройство встречают нечасто, преимущественно наблюдают у мальчиков. Точных данных о распространённости нет, поскольку не все дети попадают под наблюдение психиатров.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Наличие в характере ребёнка патологических черт психастенического, астенического или сенситивно-шизоидного типа. Имеют значение перенесённые в раннем детстве психические травмы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Осторожность перед незнакомыми людьми рассматривают как нормальный психологический феномен со второй половины первого года жизни ребёнка до 2,5 лет, когда ему приходится сталкиваться с новой, незнакомой социальной средой.

У ребёнка с социально тревожным расстройством отмечают постоянный страх и/или избегание незнакомых людей и неизвестных ситуаций. Страх может главным образом проявляться при взрослых и/или при сверстниках. В новых социальных ситуациях или в которых ребёнок участвует поневоле, он испытывает существенный дистресс, проявляющийся плачем, отсутствием спонтанной речи, социальной аутизацией. Ребёнок проявляет напряжённость в присутствии посторонних, старается уклониться от контакта, отказывается отвечать на вопросы, не смотрит в глаза. В отличие от истинных аутистических расстройств, ребёнок нормально общается с родителями, другими членами семьи, людьми, которых хорошо знает. С ними он достаточно открыт, разговорчив, эмоционален.

Более лёгкие случаи социального тревожного расстройства в детстве могут быть выражены в виде чрезмерной робости, заторможенности, застенчивости, обидчивости, неспособности постоять за себя.

В препубертатном и пубертатном возрасте изменения характера становятся более отчётливыми. Большую выраженность приобретают робость, застенчивость, неумение постоять за себя. Появляются чувство неуверенности в себе, стремление быть менее заметным на людях повышенная сенситивность, впечатлительность. Наиболее тяжёлыми становятся публичные выступления.

Как правило, тревога, возникающая ещё до самого выступления, приводит к так называемой эмоциональной дезорганизации мышления. Дети и подростки, хорошо знающие предмет, при ответах путаются, непоследовательны, производят впечатление плохо подготовленных. Это усиливает чувство неполноценности и недовольства собой. Выраженность описанных особенностей эмоционально-личностного реагирования может быть настолько значительной, что мешает социализации ребёнка.

ДИАГНОСТИКА

Диагностику проводят на основании вышеперечисленных особенностей поведения и эмоционально-личностного реагирования ребёнка или подростка, которые должны удовлетворять следующим критериям:

- ✧ начало в соответствующий развитию возрастной период;
- ✧ степень тревоги — патологическая;
- ✧ тревога не является частью более генерализованного расстройства.

Показания к консультации других специалистов

Если социальное тревожное расстройство детского возраста приводит к социальной дизадаптации ребёнка или подростка, полностью не редуцируется при проведении психолого-педагогического вмешательства, необходима дополнительная консультация психиатра и клинического психолога.

ПРОГНОЗ

Описанные особенности эмоционально-личностного реагирования, как правило, сохраняются в той или иной степени на протяжении жизни индивида. В более тяжёлых случаях расстройства, а также при наличии хронической неблагоприятной психосоциальной ситуации возможна трансформация в расстройство зрелой личности тревожного (уклоняющегося) типа.

Расстройство сиблингового соперничества

Большинство маленьких детей проявляет определённую степень эмоциональных расстройств, наступающих вслед за рождением младшего сиблинга. Как правило, это расстройство лёгкое, при отсутствии нарушений детско-родительских отношений проходит в течение нескольких месяцев. Ревность по отношению к следующему по счёту сиблингу может отличаться стойкостью, выраженностью эмоциональных расстройств и приводить к дизадаптации не только в семье, но и за её пределами.

КОД ПО МКБ-10

F93.3 Расстройство сиблингового соперничества.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Точных данных о распространённости нет, поскольку не все дети попадают под наблюдение психиатров.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Наличие патологических черт характера ребёнка, чаще демонстративного и эпилептоидного типа, чрезмерная привязанность к матери, длительное положение единственного, любимого всеми ребёнка в семье, мнимое отторжение матерью при её чрезмерной занятости или плохом самочувствии. Другие факторы, связанные с рождением ребёнка, отражающиеся на положении ребёнка в семье и обществе (помещение в детский сад, передача на воспитание родственникам).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Эмоциональные расстройства могут принимать различные формы, но в их основе всегда лежат ревность и соперничество за получение внимания и любви родителей. Это соперничество сопровождается сильными негативными чувствами к сиблингу. В лёгких случаях это может проявляться в отсутствии дружеских взаимоотношений с младшим ребёнком и внимания к нему. В более тяжёлых случаях соперничество выражено открытой злобой и ненавистью, жестокостью по отношению к младшему сиблингу, вплоть до причинения ему физической травмы. Такой характер эмоционально-поведенческих расстройств более свойствен детям с эпилептоидными чертами характера.

Достаточно частая форма расстройства — тенденция к младенческому поведению (дети просят дать им соску, запеленать, дать грудь), вплоть до определённого регресса поведения с потерей ранее сформированных навыков (контроль функции кишечника и мочевого пузыря, появление искажённой речи). Дети часто копируют действия младшего ребёнка, привлекают внимание родителей (перестают самостоятельно есть, одеваться или делают это неумело, как бы нуждаясь в помощи матери).

Может возникнуть конфронтация и оппозиция в поведении с родителями. Часто дети нарочито ведут себя плохо, с непослушанием и злым озорством, с целью привлечения внимания родителей. У аффективно возбудимых детей на фоне расстройства поведения отмечают вспышки гнева и дисфорического (тоскливо-злобного) настроения. Возможны агрессивные действия в отношении самих родителей, порча принадлежащих им вещей.

У эмоционально лабильных детей в дошкольном и младшем школьном возрасте нередко наблюдают достаточно выраженную степень тревоги и снижения настроения с формированием на этом фоне различных психосоматических расстройств. Их особенность — появление в наиболее травмирующей обстановке (в доме, где находится младший ребёнок). У других родственников, где нет маленьких детей, в школьных и дошкольных коллективах психосоматические нарушения обычно не наблюдают. При отсутствии своевременной психологической и медицинской помощи возможно формирование затяжного депрессивного синдрома по типу соматизированной депрессии с падением активности, отражающейся на школьной успеваемости, нарушением контактов со сверстниками.

ДИАГНОСТИКА

Для расстройства сиблингового соперничества определены следующие критерии:

- ✧ очевидность существования соперничества сиблингов или ревности;
- ✧ начало в течение 6 мес, следующих за рождением младшего (обычно следующего по счёту) ребёнка;
- ✧ эмоциональные нарушения, аномальные по степени и/или по стойкости и сочетающиеся с психосоциальными проблемами;
- ✧ продолжительность как минимум 4 нед.

ПОКАЗАНИЯ К КОНСУЛЬТАЦИИ ДРУГИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

При наличии симптомов расстройства сиблингового соперничества эффективно сочетание индивидуальной рациональной и семейной психотерапии. Семейный терапевт должен предложить родителям ребёнка консультацию психотерапевта. В случаях формирования стойких расстройств поведения или депрессивного синдрома необходима консультация психиатра.

ПРОГНОЗ

Прогноз в лёгких случаях благоприятный. При отсутствии осложняющих психосоциальных ситуаций ревность по отношению к младшему сиблингу смягчается

и постепенно редуцируется. В выраженных случаях при отсутствии психологической и медицинской помощи семье и ребёнку расстройство сиблингового соперничества может продолжаться годами.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Иовчук Н.М., Северный А.А., Морозова Н.Б. Детская социальная психиатрия для непсихиатров. — М.: Питер Пресс, 2006. — 412 с.

Исаев Д.Н. Психосоматическая медицина детского возраста. — СПб.: Специальная литература, 1996. — 454 с.

Мамцева В.Н. Детская и подростковая психиатрия. — М.: Медицина, 2003. — 432 с.

Оудсхоорн Д.Н. Детская и подростковая психиатрия / Социальная и клиническая психиатрия. — М., 1993. — С 315.

Психиатрия детского и подросткового возраста / Под ред. К. Гилберга и Л. Хеллгрена; русское издание // Под общ. ред. акад. РАМН П.И. Сидорова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2004. — 529 с.

Психопатология детского возраста. Хрестоматия / Под ред. А.Ю. Егорова. — СПб.: Дидактика Плюс, 2002. — 368 с.

Глава 118

Заболевания органа зрения

ВВЕДЕНИЕ

Охрана здоровья детей — важная медико-социальная проблема отечественного здравоохранения. Одна из её составляющих — охрана зрения детей, активная профилактика и лечение заболеваний глаз различного происхождения, предупреждение слепоты и слабовидения с детства.

Частота заболеваний глаз и зрительных нарушений у детей в РФ в 2001–2004 гг. составляла 16,0 на 10 000 детского населения. При этом частота офтальмопатологии, по данным обращаемости, — 10 097,7 на 100 000 детей и 14 656,4 на 100 000 подростков. Эти показатели не только превышают цифры заболеваемости взрослых, но и имеют тенденцию к росту.

Частота и структура заболеваемости глаз у детей и подростков варьируют в различных регионах страны, а также в возрастных группах. Значимость их определяется не только общей частотой и длительностью заболевания, затратами на лечение и оплату трудоспособности родителей, но и риском развития существенных нарушений зрения, ведущих к ограничению выбора профессии, а в тяжёлых случаях — к инвалидности по зрению.

Анализ ситуации в РФ на 2003 г., проведённый Национальным комитетом по профилактике слепоты и слабовидения, показал, что в структуре заболеваемости глаз лидируют аномалии рефракции (33–75%) и воспалительные заболевания глаз (до 26%). Важное место занимают косоглазие (9–12%), поражения сетчатки и зрительного нерва (1,2–8,6%). Несмотря на то что врождённая патология в этом ряду занимает лишь пятое место по частоте, она лидирует среди причин слепоты и слабовидения, что и обусловливает её высокую медико-социальную значимость.

В рамках настоящего издания с учётом вышеуказанного мы сосредоточили основное внимание на анализе рефракционных проблем и воспалительных заболеваний глаз в детском возрасте, полагая, что глубокое знание педиатрами именно этих проблем будет способствовать раннему выявлению указанных заболеваний глаз, а рациональное взаимодействие педиатров различных специальностей, включая и детских офтальмологов, приведёт к повышению эффективности их профилактики и лечения.

АНОМАЛИИ РЕФРАКЦИИ И ИХ КОРРЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ

ПОНЯТИЕ О КЛИНИЧЕСКОЙ РЕФРАКЦИИ

Клиническая рефракция характеризует соразмерность оптической силы глаза и его переднезадней оси (расстояния от вершины роговицы до центральной ямки сетчатки). Под клинической рефракцией понимают положение главного фокуса глаза относительно сетчатки. Величина рефракции отображает расстояние от главного фокуса глаза до сетчатки, выраженное в диоптриях (дптр, D). Различают три вида клинической рефракции глаза (рис. 118-1).

- **Эмметропия** (Em) — соразмеренный вид рефракции, главный фокус глаза лежит в плоскости сетчатки. Эмметропический глаз хорошо видит вдаль, а при напряжении аккомодации — вблизи (аккомодация — способность глаза менять свою оптическую силу за счёт изменения хрусталика).
- **Миопия, или близорукость** (M) — несоразмерный вид рефракции, главный фокус глаза лежит впереди сетчатки. Очевидно, что при миопии либо переднезадняя ось глаза слишком длинная (что чаще бывает при приобретённой близорукости), либо избыточна оптическая сила глаза (что может быть при врождённой близорукости). Близорукий глаз плохо видит вдаль, но хорошо видит вблизи. Миопию считают сильным видом рефракции. Для перенесения

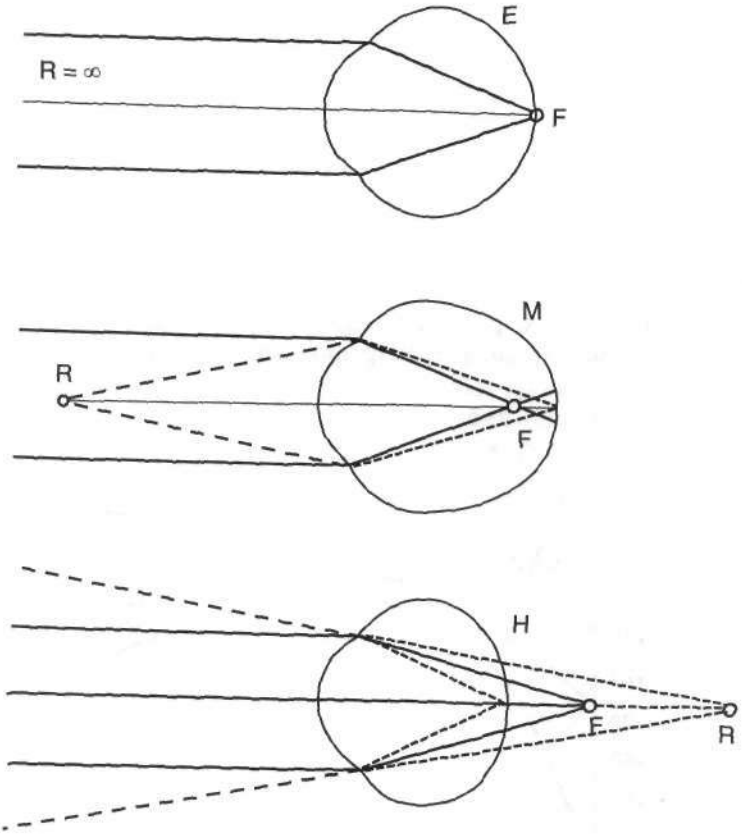


Рис. 118-1. Три вида клинической рефракции глаза. F — главный фокус глаза. R — дальнейшая точка ясного зрения (расстояние, с которого возможно хорошее зрение). При эмметропии дальнейшая точка ясного зрения находится в бесконечности; при миопии — на конечном (близком) расстоянии от глаза; при дальнозоркости — за глазом в отрицательном пространстве.

фокуса на сетчатку используют рассеивающие вогнутые минусовые линзы, поэтому миопию обозначают знаком «–», а степень миопии соответствует величине минусовой корригирующей линзы, которая переносит главный фокус глаза в плоскость сетчатки.

- **Гиперметропия, или дальнозоркость** (Hm) — несоразмерный вид рефракции, главный фокус глаза лежит за сетчаткой. Очевидно, что при гиперметропии либо переднезадняя ось глаза слишком коротка, либо недостаточна оптическая сила глаза. Дальнозоркий глаз плохо видит вдаль и ещё хуже видит вблизи. Достижение частичной (реже — полной) компенсации гиперметропии возможно за счёт напряжения аккомодации, при котором присутствует хорошее зрение на разных расстояниях. Гиперметропию считают слабым видом рефракции. Для перенесения фокуса на сетчатку при дальнозоркости используют собирательные выпуклые плюсовые линзы, поэтому гиперметропию обозначают знаком «+», а степень гиперметропии соответствует величине плюсовой корригирующей линзы, которая переносит главный фокус глаза в плоскость сетчатки.

Астигматизм не является самостоятельным видом клинической рефракции, а представляет сочетание в одном глазу двух её видов либо одного вида разной величины.

Анизометропия — разница в рефракции двух глаз.

РАЗВИТИЕ РЕФРАКЦИИ

Изменения рефракции глаза продолжаются в течение всей жизни. В зависимости от возраста их условно можно разделить на семь периодов:

- ✧ I — грудной;
- ✧ II — младенческий;
- ✧ III — дошкольный;
- ✧ IV — школьный;
- ✧ V — активный;
- ✧ VI — пресбиопический;
- ✧ VII — инволюционный (рис. 118-2).

При рождении человека разброс рефракции глаза бывает довольно значительный: от высокой миопии до гиперметропии высокой степени. При этом среднее

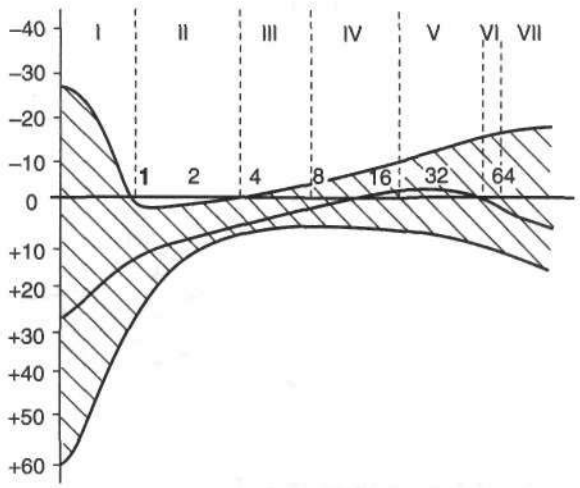


Рис. 118-2. Семь возрастных периодов развития рефракции. По оси абсцисс — возраст, годы. По оси ординат — рефракция, дптр. Заштрихованная область — разброс рефракций. Средняя линия — среднее значение рефракции.

значение рефракции новорождённого лежит в области гиперметропии +2,5... +3,5 дптр. У большинства новорождённых присутствует астигматизм, 1,5 дптр и более. В течение первого года жизни в процессе активной эмметропизации разброс рефракций резко уменьшается — рефракция дальнозорких и близоруких глаз сдвигается в сторону эмметропии, уменьшается и астигматизм. Этот процесс несколько замедляется в период 1–3 лет, и концу 3-го года жизни у большинства детей формируется рефракция, близкая к эмметропии. У части детей процесс эмметропизации не достигает своей цели, у них диагностируют врождённую миопию, гиперметропию более 1,0–2,0 дптр, которые часто сопровождаются астигматизмом и анизометропией. В дошкольном возрасте рефракция изменяется мало, но у некоторых детей может возникать раноприобретённая близорукость. Процесс миопизации особенно активен в школьном возрасте, когда у 25–40% детей возникает близорукость (в некоторых регионах до 90%).

ИССЛЕДОВАНИЕ РЕФРАКЦИИ

Исследование рефракции у детей обладает рядом особенностей. Во-первых, не всегда возможно дать субъективную оценку зрения, во-вторых, влияние привычного тонуса аккомодации обусловливает определение разной рефракции в естественных условиях и при медикаментозном парезе аккомодации (циклоплегии). До недавнего времени единственным надёжным циклоплегическим средством считали атропин. В нашей стране до сих пор за стандартную циклоплегию принимают 3-дневную (по 2 раза в сутки) инстилляцию атропина в конъюнктивальный мешок. При этом концентрация раствора зависит от возраста: до 1 года — 0,1%, до 3 лет — 0,3%, до 7 лет — 0,5%, старше 7 лет — 1%. Отрицательные моменты атропинизации хорошо известны: возможность общей интоксикации, а также длительного пареза аккомодации. В настоящее время для индуцирования циклоплегии всё чаще используют средства кратковременного действия: 1% циклопентолат (цикломед▲) и 0,5–1% тропикамид (мидриацил▲). Циклопентолат по глубине циклоплегического действия близок к атропину, тропикамид существенно слабее, для исследования рефракции у детей его используют редко.

Для исследования рефракции у детей применяют в основном объективные методы. Самый старый из них, но по-прежнему не утративший значения, — скиаскопия плоским зеркалом. У детей 3 лет и старше используют также автоматическую рефрактометрию. Субъективное исследование рефракции (определение оптической силы линзы, с которой возможна наивысшая острота зрения) проводят, как правило, с 3 лет. При этом её определяют вначале по силуэтным картинкам, а позднее по тестам «Е», кольцам Ландольта и буквам (рис. 118-3).

Величина остроты зрения у детей без глазной патологии может варьировать в широких пределах. Условно нижней границей нормальной остроты зрения в воз-

Рис. 118-3. Таблицы для определения остроты зрения.

расте 3 лет можно считать 0,6, в возрасте 6 лет — 0,8. Гораздо большее значение для выявления глазной патологии имеет не одинаковое снижение остроты зрения обоих глаз, а её различие на двух глазах. Разница монокулярной остроты зрения между глазами уже на 0,1–0,2 должна вызывать тревогу, в этих случаях необходимо углублённое обследование.

КОРРЕКЦИЯ АНОМАЛИЙ РЕФРАКЦИИ У ДЕТЕЙ

У детей коррекция аномалий рефракции преследует две цели: тактическую (сделать всё для улучшения зрения) и стратегическую (создать условия для правильного развития органа зрения). Очки детям назначают с лечебной целью. При этом само по себе отличие рефракции от нуля не бывает показанием для коррекции аметропии. Коррекции подлежат аметропии, сопровождаемые признаками декомпенсации. При назначении коррекции детям учитывают величину аметропии, возраст, функциональное состояние глаз, наличие сопутствующей глазной патологии, возможность субъективного исследования.

Гиперметропия. Показания к коррекции гиперметропии — признаки её декомпенсации: сходящееся косоглазие (даже периодическое), амблиопия (снижение корригированной остроты зрения), снижение некорригированной остроты зрения, астенопия (зрительное утомление). Если выявлены признаки декомпенсации, коррекции подлежит гиперметропия **любой** степени. Коррекция также необходима при гиперметропии 4,0 дптр и более, даже если явных признаков декомпенсации нет.

При гиперметропии назначают коррекцию, как правило, на 1,0 дптр слабее рефракции, выявленной объективно в условиях циклоплегии.

Детям для коррекции гиперметропии чаще назначают очки. В последнее время у них используют контактные линзы. Коррекцию гиперметропии у детей назначают для постоянного ношения (табл. 118-1).

Таблица 118-1. Возрастно-функциональный подход к коррекции гиперметропии

Возрастной период	Основные показания	Принцип коррекции	Вид коррекции	Режим коррекции
I (грудной), 0–1 год	Афакия	Полная коррекция	Контактные линзы, очки, первичная имплантация интраокулярной линзы	Так долго, как возможно
II (младенческий), 1–3 года	Сходящееся косоглазие	Коррекция на 1,0 дптр слабее рефракции, выявленной объективно в условиях циклоплегии	Очки	Так долго, как возможно
III (дошкольный), 3–7 лет	Сходящееся косоглазие, амблиопия, гиперметропия более 4,0 дптр	Коррекция на 1,0 дптр слабее рефракции, выявленной объективно при циклоплегии	Очки, контактные линзы	Для постоянного ношения
IV (школьный), 7–18 лет	Те же показания: снижение некорригированной остроты зрения, астенопия	Максимально полная переносимая коррекция по наивысшей остроте зрения	Очки, контактные линзы	Для постоянного ношения

Особое место занимает коррекция афакии после удаления врождённой катаракты, при которой, как правило, возникает гиперметропия более 10,0 дптр. Коррекция её представляет особые трудности, в особенности если афакия односторонняя. Наилучший функциональный результат достигают при использовании контактных линз, хуже — при ношении очков. В последнее время при афакии у детей всё чаще применяют первичную имплантацию интраокулярной линзы.

Астигматизм. Показания к коррекции астигматизма — признаки его декомпенсации: амблиопия, развитие и прогрессирование миопии хотя бы на одном глазу, случаи, когда коррекция цилиндром повышает остроту зрения по сравнению со сферой, астенопия. Как правило, коррекции подлежит астигматизм в 1,0 дптр и более. Астигматизм менее 1,0 дптр корригируют в особых случаях. Общий принцип при астигматизме — коррекция, близкая к полной величине астигматизма, выявленного объективно. Уменьшение коррекции возможно при астигматизме более 3,0 дптр, а также в случаях, когда полная коррекция вызывает признаки дизадаптации (искажение пространства, головокружение, тошнота и др.).

Детям для коррекции астигматизма, как правило, назначают очки. В последнее время всё чаще используют мягкие торические контактные линзы. Средства коррекции астигматизма у детей назначают для постоянного ношения (табл. 118-2).

Таблица 118-2. Возрастно-функциональный подход к коррекции астигматизма

Возрастной период	Основные показания	Принцип коррекции	Вид коррекции	Режим коррекции
I (грудной), 0–1 год	Аномалии рефракции, требующие коррекции	Коррекция более $^1/_2$ выявленного астигматизма	Очки	Так долго, как возможно
II (младенческий), 1–3 года	Астигматизм более 2,0 дптр	Коррекция более $^1/_2$ выявленного астигматизма	Очки	Так долго, как возможно
III (дошкольный), 3–7 лет	Снижение остроты зрения вследствие астигматизма (как правило, при астигматизме в 1,0 дптр и более), амблиопия	Коррекция, близкая к полной	Очки, контактные линзы	Для постоянного ношения
IV (школьный), 7–18 лет	Те же показания: развитие и прогрессирование миопии, астенопия	Коррекция, близкая к полной, при дезадаптации — по переносимости	Очки, контактные линзы	Для постоянного ношения

Анизометропия. Показания к коррекции анизометропии — признаки её декомпенсации: амблиопия хотя бы одного глаза, расстройство бинокулярного зрения, астенопия. Как правило, если анизометропия связана с аметропией одинакового знака, но разной величины, коррекции подлежит анизометропия в 0,5 дптр и более. Коррекцию сопутствующей рефракции назначают в соответствии с принципами при данном виде аметропии. Общий принцип — коррекция, близкая к полной величине анизометропии, выявленной объективно. Уменьшение коррекции разницы в рефракции двух глаз возможно при анизометропии в 6,0 дптр и более, а также в случаях, когда полная коррекция вызывает признаки дизадаптации (искажение пространства, двоение, головокружение, тошнота и др.).

Детям для коррекции анизометропии возможно назначение очков. Однако наилучшего функционального результата достигают при использовании контактных линз. Средства для коррекции анизометропии у детей назначают для постоянного ношения (табл. 118-3).

Таблица 118-3. Возрастно-функциональный подход к коррекции анизометропии

Возрастной период	Основные показания	Принцип коррекции	Вид коррекции	Режим коррекции
I (грудной), 0–1 год	Односторонняя афакия	Полная коррекция	Контактные линзы	Так долго, как возможно
II (младенческий), 1–3 года	Односторонняя афакия, косоглазие	Полная коррекция	Контактные линзы, очки	Так долго, как возможно

Окончание табл. 118-3

III (дошкольный), 3–7 лет	Косоглазие, амблиопия	Полная коррекция	Очки, контактные линзы	Для постоянного ношения
IV (школьный), 7–18 лет	Те же показания + астенопия	Коррекция, близкая к полной, при дизадаптации — по переносимости	Очки, контактные линзы	Для постоянного ношения

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ И ОСЛОЖНЁННАЯ БЛИЗОРУКОСТЬ

Близорукость (миопия) — вид несоразмерной рефракции, при котором параллельные лучи света, преломляясь оптической системой глаза, собираются в фокус перед сетчаткой.

Различают врождённую и приобретённую близорукость. При врождённой *несоответствие оптического (преломляющая сила роговицы и хрусталика) и анатомического* (длина переднезадней оси глаза) компонентов рефракции возникает в период внутриутробного развития. При этом слишком сильная рефракция глаза может быть обусловлена сочетанием высокой преломляющей силы его оптического аппарата с нормальной длиной оси. В этом случае, по классификации Е.Ж. Трона (1947), имеет место рефракционная миопия. Возможно сочетание слабой или нормальной преломляющей силы оптических поверхностей с более длинной осью (осевая миопия). Однако какой бы ни была врождённая миопия (осевой, рефракционной или смешанной) прогрессирование её происходит всегда за счёт увеличения длины глаза.

Врождённую миопию выявляют у 1,4–4,5% детей в возрасте 1 года. У новорождённых частота миопической рефракции намного выше, достигает 15% и даже 25–50% (у недоношенных), однако в большинстве случаев это транзиторная слабая миопия, которая исчезает в течение первых месяцев жизни в результате действия так называемых эмметропизирующих факторов: ослабления преломляющей силы роговицы и хрусталика и углубления передней камеры.

В этиологии врождённой миопии ведущую роль отводят наследственности (55–65%) и перинатальной патологии.

Для врождённой миопии обычно характерны высокая степень, увеличение длины переднезадней оси, анизометропия, астигматизм, снижение максимальной корригированной остроты зрения, изменения на глазном дне, связанные с аномалиями развития зрительного нерва и макулярной области.

Приобретённая миопия появляется в дошкольном (раноприобретённая), школьном возрасте, реже — у взрослых, и в основе её возникновения и прогрессирования лежит удлинение переднезадней оси глаза.

В большинстве случаев острота зрения близорукого глаза в условиях оптической коррекции рассеивающими линзами соответствующей диоптрийности повышается до нормальных значений (1,0 или 6/6 или 20/20 в зависимости от системы измерения). Такую миопию называют неосложнённой. При осложнённой близорукости острота зрения не только вдаль, но и вблизи остаётся сниженной даже с полной оптической коррекцией погрешности рефракции. Такое некорригируемое снижение зрения может быть вызвано амблиопией (корковое торможение), дистрофическими изменениями в центральном отделе (макулярная зона) сетчатки, её отслойкой, помутнением хрусталика (катарактой). У детей причиной некорригируемого снижения зрения при миопии наиболее часто служит амблиопия. Она сопровождает только врождённую миопию высокой и, реже, средней степени. Причина её развития — длительное проецирование на сетчатку неясных изображений (рефракционная амблиопия). Ещё более стойкое снижение зрения отмечают при анизометропической или односторонней врождённой миопии (анизометропическая амблиопия).

Помимо амблиопии некорригируемое снижение остроты зрения при врождённой миопии может быть вызвано органическими изменениями в зрительной системе. Врождённая близорукость нередко сочетается с различными видами патологии и аномалиями развития глаза (нистагм, косоглазие, колобомы зрительного нерва, оболочек глаза, подвывих хрусталика, частичная или полная катаракта, сферофакия, лентиконус, остатки эмбриональной ткани, патология пигментного эпителия сетчатки, частичная атрофия и гипоплазия зрительного нерва), а также системными эктодермальными пороками развития и типами дисплазии соединительной ткани (синдромы Марфана, Стиклера, Маркезани; голубые склеры, деформация грудной клетки, плоскостопие, пупочные грыжи и др.).

В отличие от врождённой, приобретённая близорукость возникает постепенно, с незначительного оптического дефекта, снижающего поначалу только остроту зрения вдаль. Последняя повышается до 1,0 при приставлении слабых рассеивающих («отрицательных») линз. Острота зрения вблизи при приобретённой миопии слабой и даже средней степени остаётся нормальной и не препятствует правильному развитию и созреванию зрительной системы. Амблиопия для приобретённой миопии не характерна.

В этиологии приобретённой миопии играет роль сочетание наследственных и средовых факторов. У детей здоровых родителей миопию выявляют в 7,3% случаев, при одном близоруком — в 26,2%, при обоих — в 45%. Близорукость наследуется по аутосомно-доминантному (чаще — невысокой степени, неосложнённая) и по аутосомно-рецессивному типу (чаще — быстро прогрессирующая, высокая, осложнённая).

В то же время несомненно влияние различных факторов внешней среды как на возникновение миопии, так и на характер её течения.

Такими факторами могут быть различные заболевания, острые и хронические инфекции (в особенности сопровождаемые гипертермией, длительным течением, уменьшением массы тела); гиповитаминозы, недостаток полноценных белков в пище, гиподинамия, тяжёлый физический, а также зрительно-напряжённый труд; болезни матери в период беременности, токсикозы, алкоголизм и другие интоксикации. Недоношенность и маленькую массу тела при рождении также часто связывают с возникновением миопии. Однако наиболее значимый фактор внешней среды — зрительная работа на близком расстоянии. В последние годы доказано, что частота и прогрессирование миопии прямо связаны с количеством часов, проводимых за чтением (и обратная связь прослежена с часами физической активности вне дома). Известен факт, что популяция «миопов» достоверно более читающая и образованная, по сравнению с немиопической (Гроссвенор, Госс, 1999).

В патогенезе приобретённой миопии, помимо наследственности, участвуют ещё два фактора: ослабленная аккомодация и ослабленная склера (Аветисов Э.С., 1965). Расстройства аккомодации предшествуют развитию миопии и сопровождают его. Через аппарат аккомодации реализуют своё влияние различные неблагоприятные факторы внешней среды (плохие гигиенические условия, различные заболевания, травмы, нарушающие кровоснабжение цилиарной мышцы, гиподинамия).

Прогрессирующая близорукость средней и особенно высокой степени — это болезнь склеры: нарушение её метаболизма, микроструктуры, ослабление опорных свойств. В процессе прогрессирования близорукости происходит растяжение и истончение фиброзной оболочки глаза (склеры), увеличение всех его размеров (переднезаднего, горизонтального, вертикального) и объёма, снижение ригидности, акустической, рентгенооптической плотности. Этот процесс сопровождают механический стресс, растяжение, повреждение внутренних оболочек глаза (хориоидеи и сетчатки), развитие в них и в стекловидном теле дистрофических изменений.

КЛАССИФИКАЦИЯ БЛИЗОРУКОСТИ

Клиническая классификация близорукости профессора Э.С. Аветисова

- По степени:
  - ✧ слабая — до 3,0 дптр;
  - ✧ средняя — 3,25–6,0 дптр;
  - ✧ высокая — 6,25 дптр и выше.
- По равенству или неравенству рефракции обоих глаз:
  - ✧ изометропическая;
  - ✧ анизометропическая.
- По наличию астигматизма.
- По возрасту возникновения:
  - ✧ врождённая;
  - ✧ раноприобретённая;
  - ✧ возникшая в школьном возрасте;
  - ✧ поздно приобретённая.
- По течению:
  - ✧ стационарная;
  - ✧ медленно прогрессирующая;
  - ✧ быстро прогрессирующая (более 1 дптр в год).
- По наличию осложнений:
  - ✧ осложнённая;
  - ✧ неосложнённая.
- По форме и стадии процесса при осложнениях:
  - ✧ по форме (околодисковая, макулярная (сухая и влажная), периферическая, распространённая, витреальная, смешанная);
  - ✧ по стадии морфологических изменений (начальная, развитая, смешанная);
  - ✧ по стадии функциональных изменений (I — острота зрения лучше видящего глаза с обычной коррекцией 0,8–0,5; II — 0,4–0,3; III — 0,2–0,05; IV — 0,2–0,05; при этом II и III стадии соответствуют категории слабовидения, а IV — слепоты).

Помимо истинной близорукости, выделяют ещё различные формы псевдомиопии, или ложной близорукости:

- ✧ собственно псевдомиопия или спазм аккомодации;
- ✧ ночная миопия или миопия пустого поля, под которой понимают сдвиг рефракции в сторону миопии в условиях пониженной освещённости или безориентирного пространства, обусловленный так называемым темновым фокусом аккомодации;
- ✧ транзиторная или индуцированная миопия (вызванная лекарственными препаратами, общими или местными патологическими процессами).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПРИ ОСЛОЖНЁННОЙ МИОПИИ

Как врождённая, так и приобретённая миопия в случае прогрессирующего течения могут достигать высоких степеней и сопровождаться развитием осложнений на глазном дне — как в заднем полюсе, так и на периферии. Высокую миопию с выраженным аксиальным удлинением и осложнениями в центральной зоне сетчатки в последнее время именуют патологической. Именно эта близорукость приводит к необратимому снижению зрения и инвалидности. Второй по частоте причиной утраты зрения при миопии служит отслойка сетчатки, возникающая на фоне дистрофических изменений и разрывов в периферических её отделах.

В стекловидном теле также происходят деструктивные изменения, нарастающие по мере прогрессирования миопии и играющие важную роль в развитии её осложнений. При деструкции стекловидного тела возникают жалобы на плавающие помутнения («запятые», «паучки»), при высокой миопии возможна задняя

отслойка стекловидного тела, при которой пациент отмечает плавающее перед глазом по кругу тёмное кольцо.

Изменения в заднем сегменте глаза при миопии касаются диска зрительного нерва и макулы. Его поражение — формирование миопического конуса, перипапиллярная атрофия хориоидеи, изменение хода сосудов диска, уменьшение их калибра, исчезновение извитости.

Изменения в макулярной зоне — диффузная или очаговая хориоретинальная атрофия, «лаковые трещины», кровоизлияния, неоваскулярная мембрана, пятно Фукса, витреомакулярный тракционный синдром. В наиболее тяжёлых случаях высокой осложнённой миопии формируется задняя стафилома — истинное выпячивание склеры в области заднего полюса глаза.

В зоне эктазии происходят грубые дистрофические изменения сетчатки.

При врождённой миопии дистрофии макулы и даже задняя стафилома могут присутствовать уже в детском возрасте.

При приобретённой миопии осложнения в центральных отделах глазного дна возникают, как правило, после 30–35 лет.

Различают экваториальные (решётчатая, изолированные разрывы сетчатки, патологическая экваториальная гиперпигментация), параоральные (кистовидная, ретиношизис, хориоретинальная атрофия) и смешанные периферические витреохориоретинальные дистрофии; по классификации Саксоновой Е.О. и др.). Наиболее опасны в плане возникновения отслойки сетчатки решётчатая дистрофия и разрывы сетчатки.

Периферические витреохориоретинальные дистрофии при всех формах миопии возникают уже в детском возрасте, пик их накопления отмечают в 11–15 лет; дальнейшее прогрессирование приводит к формированию разрывов, новых дистрофических зон, смешанных форм дистрофий. За исключением крупных тракционных разрывов, проявляющихся жалобами на мелькание «молнии» или появление «дымка» перед глазом (кровоизлияние в стекловидное тело из повреждённого сосуда сетчатки), течение периферических витреохориоретинальных дистрофий бессимптомно вплоть до момента возникновения отслойки сетчатки. Для своевременного их выявления и профилактики последней необходимы регулярные осмотры периферии глазного дна офтальмологом у всех пациентов с близорукостью, в том числе у детей и подростков.

ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЕ МЕРЫ ПРИ БЛИЗОРУКОСТИ

Коррекция

При врождённой миопии ранняя и правильная коррекция имеет особое значение как основное средство профилактики и лечения амблиопии. Чем раньше назначены очки, тем выше корригированная острота зрения и меньше степень амблиопии. Выявлять и корригировать врождённую миопию необходимо на первом году жизни ребёнка. У детей раннего возраста при анизометропии до 6,0 дптр предпочтительна коррекция с помощью очков. Разницу в силе стёкол на парных глазах до 5,0–6,0 дптр дети легко переносят. Назначают стёкла силой на 1,0–2,0 дптр меньше данных объективной рефрактометрии в условиях циклоплегии. Обязательна коррекция астигматизма более 1,0 дптр. Следует учитывать, что при врождённой миопии рефракция в первые годы жизни может ослабевать, поэтому необходим контроль и соответствующее изменение коррекции.

При односторонней врождённой миопии или анизометропии более 6,0 дптр метод выбора — использование контактных линз. При невозможности их подбора необходимо назначить для постоянного ношения очки с максимальной разницей в силе корригирующих стёкол (до 6,0 дптр) и дополнительно вторую пару очков для тренировок. В этом случае глаз с более высокой миопией корригируют полностью, а перед лучшим глазом помещают бездиоптрийное стекло и окклюдор.

Используют эти очки от нескольких часов в день до целого дня — в зависимости от состояния лучшего глаза.

Хирургическую коррекцию врождённой миопии в настоящее время нельзя считать методом выбора, поскольку для осуществления главной стратегической цели — профилактики амблиопии — её необходимо выполнять также в раннем возрасте, что технически сложно и может представлять угрозу для жизни ребёнка. Единственным исключением можно считать очень высокую (выше 15,0 дптр) одностороннюю врождённую миопию при невозможности проведения контактной коррекции. В этом случае возможно хирургическое вмешательство — имплантация интраокулярной линзы.

Коррекцию приобретённой близорукости назначают, как правило, начиная с 1,5–2,0 дптр, только вдаль. При миопии выше 3,0 дптр назначают очки для постоянного ношения. При ослабленной аккомодации для чтения подбирают очки на 1,0–1,5 дптр слабее (или бифокальные очки).

Лечебно-профилактические меры при близорукости должны быть направлены на:

- ✧ нормализацию аккомодации;
- ✧ активизацию гемодинамики и обменных процессов в оболочках глаза;
- ✧ нормализацию баланса вегетативной иннервации;
- ✧ активизацию уровня биосинтеза коллагена в склере;
- ✧ профилактику осложнений;
- ✧ коррекцию трофических нарушений;
- ✧ профилактику и лечение амблиопии (только при врождённой миопии).

При миопии слабой и средней степени широко применяют различные нехирургические методы лечения:

- ✧ тренировки аккомодации (с движущимся объектом, со сменными линзами), транссклеральная ИК-лазерная стимуляция цилиарной мышцы на аппарате МАКДЭЛ-09;
- ✧ магнитотерапия;
- ✧ магнитофорез ницерголина (сермион▲), пентоксифиллина (трентал▲), таурина (тауфон▲);
- ✧ пневмомассаж;
- ✧ рефлексотерапия, миотерапия шейно-воротниковой зоны;
- ✧ наблюдение лазерной спекл-структуры;
- ✧ трансконъюнктивальная электростимуляция на аппарате ЭСОФ-1.

При приобретённой миопии методы электростимуляции применяют с осторожностью ввиду возможного спазма аккомодации и ускорения прогрессирования близорукости.

Для лечения амблиопии при врождённой близорукости применяют все виды плеоптики, особенно лазерплеоптику, амблиокор, видеокомпьютерные тренировки, цветоимпульсное лечение, а также чрескожную электростимуляцию зрительного нерва.

При начальной приобретённой миопии целесообразно применение различных упражнений в режиме дальнего зрения с целью снятия частичного спазма и изменения тонуса аккомодации: методики микрозатуманивания, тренажёр дезаккомодационный оптический, наблюдение лазерного спекла с приставлением слабых положительных линз.

При миопии высокой степени, осложнённой (сухой) атрофической формой центральной хориоретинальной дистрофии, также показаны:

- ✧ прямая транспупиллярная лазерстимуляция сетчатки (ЛОТ-01, ЛАСТ-1 и другие низкоэнергетические лазеры, а также рубиновые, неодимовые, аргоновые лазеры на субпороговой мощности);
- ✧ эндоназальный и ванночковый электрофорез ангиотропных препаратов, витаминов, биогенных стимуляторов (с осторожностью — фибринолитических ферментов при последствиях кровоизлияний);

- ✧ гипербарическая оксигенация;
- ✧ ультразвуковое лечение и фонофорез.

В то же время все перечисленные методики противопоказаны при геморрагической форме осложнённой миопии, «лаковых трещинах», разрывах сетчатки, отслойке стекловидного тела. Противопоказанием к проведению пневмомассажа считают, помимо перечисленного, любые формы периферических витреохориоретинальных дистрофий, а также длину переднезадней оси свыше 26,0 мм даже при отсутствии изменений на глазном дне.

Медикаментозное лечение при миопии:

- ✧ воздействие на цилиарную мышцу холинолитиками или симпатомиметиками короткого действия, иногда в сочетании с дигофтоном▲;
- ✧ стимуляция обменных процессов, нормализация функций клеточных мембран — таурин (тауфон▲);
- ✧ ангиотропные препараты;
- ✧ антиоксиданты;
- ✧ антоцианы;
- ✧ активаторы синтеза коллагена — солкосерил▲, хондроитина сульфат (хонсурид▲);
- ✧ микроэлементы (особенно Cu, Zn, Fe, участвующие в синтезе коллагена и антиоксидантной защите);
- ✧ витамины;
- ✧ пептидные биорегуляторы (ретиналамин▲, кортексин▲).

Наиболее эффективный и патогенетически обоснованный способ торможения прогрессирования близорукости в настоящее время — склероукрепляющее лечение. Однако оно не должно быть первым методом, а скорее этапом в лечебном комплексе. Для определения показаний к переходу от функционального лечения к малоинвазивным вмешательствам или склеропластике разработана таблица, в которой учтено соотношение возраста пациента, степени и скорости прогрессирования миопии (табл. 118-4).

Таблица 118-4. Выбор метода профилактики прогрессирования близорукости

Степень миопии	ГГП	Возраст пациента										
		7	8	9	10	11	12	13	14	15–17	18–24	25 и более
Слабая	<1,0	Ф	Ф	Ф	Ф	Ф	Ф	Ф	Ф	Ф	Ф	Ф
	>1,0	Ф	Ф	Ф	–	–	–	–	–	–	М	–
Средняя	<1,0	Ф	Ф	Ф	М	М	М	М	Ф	Ф	Ф	Ф
	>1,0	Ф	М	М	М	М	М	М	М	М	М	М
Высокая	<1,0	Ф	Ф	М	С	С	С	С	М	М	Ф	Ф
	>1,0	Ф	М	М	С	С	С	С	С	С	С	С

Примечание: Ф — функциональное лечение, М — малая склеропластика; С — склеропластика.

Следует отметить, что прогрессирование миопии у детей становится особенно быстрым в возрасте 10–13 лет.

Целесообразно проведение так называемой большой склеропластики, то есть операции с использованием цельных, не измельчённых трансплантатов, выполняемой под наркозом (в возрасте 10–11 лет на первом глазу, через 1–1,5 года — на втором). С учётом хорошо известного окуло-окулярного эффекта, обеспечиваемого, очевидно, выраженной сосудистой и тканевой реакцией в ходе биодеструкции и замещения трансплантата на оперированном глазу, прогрессирование миопии на парном глазу у абсолютного большинства больных приостанавливается на 10–12 мес, а иногда и дольше. Это позволяет рационально распределить вмешательства на парных глазах и эффективно затормозить или даже остановить про-

грессирование миопии в течение 3 лет (самых неблагоприятных лет в клиническом течении близорукости у детей). Именно в этом возрасте отмечают ускорение прогрессирования миопии и появление периферических витреохориоретинальных дистрофий, а при врождённой миопии — и центральной хориоретинальной дистрофии на глазном дне.

Выполнение повторных склероукрепляющих вмешательств, постоянное динамическое наблюдение и проведение по показаниям профилактической лазеркоагуляции, в том числе повторной, позволяет снизить темп прогрессирования миопии, частоту и тяжесть центральных и периферических хориоретинальных дистрофий и предотвратить развитие одного из наиболее тяжёлых осложнений близорукости — отслойки сетчатки — у наблюдаемого контингента больных.

КОСОГЛАЗИЕ У ДЕТЕЙ

Косоглазием считают разные по природе поражения глазодвигательной и зрительной систем, при которых возникает отклонение одного глаза от общей точки фиксации, приводящее к нарушению монокулярных и бинокулярных зрительных функций. Кроме того, косоглазие — тягостный в психологическом отношении косметический дефект. Люди, страдающие косоглазием, ограничены в профессиональном выборе.

Косоглазие полиэтиологично по своей природе:

- ✧ нарушения рефракции (гиперметропия, миопия, астигматизм);
- ✧ врождённые дефекты бинокулярного зрения;
- ✧ заболевания, приводящие к снижению зрения или слепоте на один глаз;
- ✧ врождённые или приобретённые парезы и параличи глазодвигательных мышц;
- ✧ атипичные глазодвигательные синдромы (синдромы Дуэйна, Брауна, Мёбиуса и др.).

Нередко косоглазие носит наследственный характер (до 35–40% случаев).

Различают два основных вида косоглазия: содружественное и несодружественное. Они отличаются как по клинической картине, так и по патогенезу.

Содружественное косоглазие — патология преимущественно детского возраста. По обобщённым данным литературы, оно возникает у 1,5–2,5% детей.

При содружественном косоглазии функции глазодвигательных мышц не нарушены, но страдает аппарат бинокулярного наведения, что выражается в нарушении вергентного механизма — конвергенции и дивергенции и более тонкого механизма бификсации. Механизм возникновения бинокулярных нарушений при содружественном косоглазии объясняют феноменом корреспонденции сетчаток и феноменом диплопии из-за смещения зрительной оси (при девиации) и проекции изображения объекта фиксации на диспаратный участок. В силу адаптационных механизмов, что особенно легко проявляется в детском возрасте, зрительная и нервная система приспосабливаются к асимметричному положению глаз, и двоение устраняется путём функционального торможения в одной из монокулярных зрительных систем. Именно это служит причиной снижения зрения (амблиопии) на постоянно косящем глазу.

По направлению отклонения косящего глаза различают сходящееся косоглазие (эзотропия) — отклонение косящего глаза к носу, расходящееся (экзотропия) — отклонение косящего глаза к виску; вертикальное косоглазие — при отклонении одного глаза вверх или вниз (гипер- и гипотропия). При торзионных смещениях глаза (наклоне его вертикального меридиана в сторону виска или носа) говорят о циклотропии (экс- и инциклотропия).

При содружественном косоглазии чаще встречается *сходящееся* (70–80%) и *расходящееся* (15–20%). Вертикальные и торзионные отклонения возникают, как правило, при паретическом и паралитическом косоглазии.

По характеру отклонения глаза косоглазие может быть односторонним, то есть *монолатеральным*, когда постоянно косит один глаз (около 70% больных), и *альтернирующим*, когда попеременно косит то один, то другой глаз.

Монолатеральное косоглазие сопровождает *амблиопия*, т.е. снижение остроты зрения постоянно косящего глаза.

По степени снижения остроты зрения различают амблиопию:

- низкой степени — при остроте зрения косящего глаза 0,4–0,8;
- средней степени — при остроте зрения 0,2–0,3;
- высокой степени — при остроте зрения 0,05–0,1;
- очень высокой степени — при остроте зрения 0,04 и ниже (Аветисов Э.С., 1968).

При альтернирующем косоглазии острота зрения обоих глаз, как правило, достаточно высокая и практически одинаковая в связи с поочередной фиксацией.

По механизму развития различают амблиопию *дисбинокулярную*, возникающую вследствие нарушения бинокулярного зрения, *рефракционную*, при наличии аномалий рефракции (аметропии), бывающую следствием несвоевременного или непостоянного ношения очков; при наличии некорригированной анизометропии (разница в рефракции между правым и левым глазом) возникает *анизометропическая* амблиопия. Рефракционную амблиопию достаточно успешно преодолевают при рациональной и постоянной оптической коррекции (очки, контактные линзы).

Помутнение глазных сред (врождённая катаракта, бельмо) может быть причиной *обскурационной* амблиопии, трудно поддающейся лечению и требующей своевременного хирургического вмешательства (например, экстракцию врождённой катаракты).

По стороне поражения амблиопия может быть правосторонней, левосторонней, двусторонней.

По степени участия аккомодации в возникновении косоглазия различают аккомодационное, частично-аккомодационное и неаккомодационное косоглазие.

Для аккомодационного косоглазия (15–25%) характерно устранение девиации (отклонение глаза) при оптической коррекции аметропии, т.е. при постоянном ношении очков. Достаточно часто при этом восстанавливается бинокулярное зрение, больные не нуждаются в хирургическом лечении. При неаккомодационном косоглазии ношение очков не устраняет девиации, и лечение обязательно включает хирургический этап. При частично-аккомодационном косоглазии ношение очков уменьшает, но не устраняет полностью девиацию.

Косоглазие может также быть постоянным или периодическим, когда наличие девиации чередуется с симметричным положением глаз.

Система профилактических мер включает осмотр офтальмолога по декретированным возрастам, ежегодную целевую диспансеризацию, охрану здоровья матери в период беременности. Это обеспечивает возможность своевременного лечения, что особенно важно в период формирования зрительных функций.

ЛЕЧЕНИЕ СОДРУЖЕСТВЕННОГО КОСОГЛАЗИЯ

В отечественной и зарубежной практике используют систему комплексного лечения содружественного косоглазия. Лечение необходимо начинать с назначения оптической коррекций нарушений рефракции и постоянного ношения очков. Это обеспечивает восстановление остроты зрения и способствует устранению или уменьшению угла косоглазия.

При снижении зрительных функций назначают плеоптическое лечение (плеоптика — лечение амблиопии), которое включает:

- окклюзию (заклеивание лучше видящего глаза);
- различные виды световой стимуляции зрительных функций (локальный засвет по Аветисову, метод отрицательных последовательных образов Кюпперса);

- ✧ метод Кемпбелла, основанный на стимуляции пространственной и контрастной чувствительности;
- ✧ методы лазерной стимуляции;
- ✧ компьютерную плеоптику со стимуляцией цветовой, контрастной чувствительности с использованием движущихся тестов и игровым характером процедур.

Ношение очков и плеоптическое лечение проводят под систематическим контролем врача с повторением, при необходимости, лечебных сеансов. Нередко его осуществляют в специализированных детских дошкольных и школьных учреждениях (детские сады, школы, санатории, кабинеты охраны зрения детей — районные, городские, областные, республиканские). Лечение проводят специально подготовленные медицинские сёстры — ортоптисты.

К хирургическому этапу прибегают, если очки не устраняют девиацию (70% больных) в течение 1,5–2 лет. Операцию целесообразно проводить в дошкольном возрасте при возникновении косоглазия до 3–4 лет.

Нередко хирургическое лечение проводят в два–три этапа с интервалом в 6–8 мес, особенно при сложных и комбинированных формах заболевания.

Для восстановления бинокулярного зрения используют систему ортоптодиплоптического лечения (пред- и послеоперационное).

Методы ортопто-диплоптического лечения осуществляют на специальных приборах, стимулирующих бинокулярные зрительные функции и приводящих к восстановлению глубинного и стереоскопического зрения, их также проводят сёстры-ортоптисты курсами, которые систематически повторяют.

К несодружественным формам косоглазия относят паралитическое, паретическое косоглазие, атипичные глазодвигательные синдромы, ограничения подвижности глаз, вызванные аномалиями прикрепления мышц, неврогенными, травматическими факторами и др.

ПАРАЛИТИЧЕСКОЕ КОСОГЛАЗИЕ

Паралитическое косоглазие обусловлено параличом или парезом одной или нескольких глазодвигательных мышц, вызванным различными причинами: травмой, инфекциями, новообразованиями и др. Его характеризует прежде всего *ограничение* или *отсутствие подвижности* косящего глаза в сторону действия парализованной мышцы. При взгляде в эту сторону возникает *двоение* или *диплопия*. Если при содружественном косоглазии от двоения избавляет функциональная скотома (функциональное торможение), то при паралитическом косоглазии возникает другой адаптационный фактор: больной поворачивает голову в сторону действия поражённой мышцы, что как бы компенсирует её недостаточность и устраняет двоение. Таким образом, возникает характерный для паралитического косоглазия симптом — *вынужденный поворот головы*. Нередко такие состояния лечат ортопеды, в частности при кривошее, хотя эти дети нуждаются в обязательной консультации и лечении офтальмолога, а терапия у ортопеда является вспомогательной.

Основное лечение несодружественных форм косоглазия — хирургическое. Нередко оно связано со сложными пластическими вмешательствами на глазодвигательных мышцах.

Лечение косоглазия у детей обычно проводят в течение нескольких лет своевременно, в период формирования зрительных функций. Этому способствует система раннего выявления и лечения, максимально приближающая его к сроку возникновения заболевания.

НИСТАГМ У ДЕТЕЙ

Нистагмом называют ритмические колебательные движения одного или обоих глаз вокруг одной или нескольких осей. Движения могут быть маятникообразными (ритмичными) или толчкообразными (с разными по скорости фазами колебаний).

Нистагм представляет собой сложную форму патологии и весьма часто служит клинико-анатомической причиной слабовидения. Частота распространения нистагма, по данным разных авторов, составляет от 1 на 5000 до 1 на 20 000 населения. При обследованиях учащихся в школах для слабовидящих нистагм был выявлен у 6–44%. Таким образом, несмотря на относительную редкость нистагма, он часто сопутствует низкой остроте зрения и может быть как её причиной, так и следствием.

У здоровых людей бывает физиологический нистагм при рассматривании быстро движущихся предметов (железнодорожный или оптокинетический нистагм), при раздражении лабиринта среднего уха (лабиринтный или вестибюлярный). Нистагмоидные подёргивания возникают в норме и при длительном крайнем отведении глаз из-за утомления наружных мышц глаза. Патологический нистагм — диагностическая проблема для офтальмологов, отоларингологов, невропатологов и нейрохирургов, поскольку он может быть центральным (нейрогенным), периферическим (лабиринтным или вестибюлярным), глазным (фиксационным), может возникнуть на почве профессиональной деятельности (у шахтёра), после интоксикации (лекарственной, алкогольной). Следовательно, нистагм может быть симптомом, позволяющим заподозрить и выявить патологию среднего уха или мозговых структур. В таких случаях необходимо лечение основного заболевания. Нистагм может стать и основным заболеванием при патологии зрительно-нервного и глазодвигательного аппарата, тогда задача реабилитации пациента стоит перед офтальмологами.

Патологический нистагм обусловлен нарушением механизма зрительной фиксации и возникает при его врождённой патологии, передаваясь наследственным путём, или вследствие приобретённых поражений различных отделов головного мозга, регулирующих микродвижения глаз. Можно выделить следующие виды патологического нистагма: нейрогенный, врождённый, рано приобретённый, латентный, манифестно-латентный, нистагм при альбинизме, нистагм, вызванный лекарственными препаратами, алкогольный нистагм.

Нейрогенный (центральный) нистагм возникает в результате воспалительных, дегеративных, опухолевых и травматических поражений различных отделов центральной нервной системы, ведающих движениями (при поражении в области задней черепной ямки, мозжечка, вестибулярных ядер, медиального продольного пучка, подкорковых и корковых центров регуляций глазных движений). Проявления нейрогенного нистагма зависят от динамики основного заболевания.

Вестибулярный патологический нистагм, в отличие от физиологического вестибулярного, который является рефлекторным, индуцированным, всегда спонтанный и обусловлен нарушением центральной вестибулярной функции или заболеванием периферического вестибулярного аппарата. Этот вид нистагма обычно сочетается с головокружением и тошнотой.

ВРОЖДЁННЫЙ И РАНО ПРИОБРЕТЁННЫЙ НИСТАГМ

Врождённый и рано приобретённый нистагм возникает при врождённой патологии глазодвигательного аппарата (катаракта, помутнения роговицы, атрофии зрительного нерва и др.), передаётся наследственным путём или сопровождает врождённые и рано приобретённые заболевания глаз. Колебательные движения глаз при этом нистагме обусловлены расстройством зрительной фиксации из-за нарушения регулирующего механизма или дефекта центрального зрения.

В отличие от врождённого нистагма, при котором больной не замечает колебательных движений глаз, при рано приобретённом нистагме они заметны.

Лечение врождённого и рано приобретённого нистагма направленно на уменьшение его амплитуды, улучшение зрительных функций и зрительной работоспособности. Оно включает оптическую коррекцию аметропии, призматическую

коррекцию, плеоптику (упражнения по повышению остроты зрения), воздействие на аппарат аккомодации, медикаментозное лечение, упражнения по принципу биологической обратной связи и операции на глазодвигательных мышцах. В большинстве случаев такое лечение эффективно. Использование очков с защитными спектральными фильтрами (при сочетании нистагма с альбинизмом, заболеваниями макулярной области, афакии) повышает остроту зрения.

ЛАТЕНТНЫЙ И МАНИФЕСТНО-ЛАТЕНТНЫЙ НИСТАГМ

Латентный нистагм — бинокулярный нистагм, возникающий при выключении из акта зрения одного глаза. При двух открытых глазах и при выключении обоих глаз такой нистагм не проявляется. Иногда латентный нистагм возникает только при выключении определённого глаза, обычно лучшего по зрению, ведущего, а при выключении другого глаза нистагма нет.

При двух открытых глазах острота зрения бывает высокой или нормальной, а при зрении одним глазом из-за латентного нистагма она в той или иной степени снижена. Этот вид нистагма присутствует с рождения и остаётся неизменным в течение всей жизни. Его следует считать условно патологическим, специального лечения он не требует.

При резком снижении остроты зрения одного глаза вследствие анатомических причин или амблиопии, а также подавления зрительных впечатлений на косящем глазе, при косоглазии латентная форма нистагма приобретает форму манифестно-латентного нистагма. Как правило, манифестно-латентный нистагм сопровождается содружественным косоглазием. Лечение манифестно-латентного нистагма чаще требует устранения косоглазия и амблиопии, а также несколько иной тактики хирургического вмешательства на глазодвигательных мышцах

НИСТАГМ ПРИ АЛЬБИНИЗМЕ

В основе альбинизма лежит нарушение образования из тирозина пигмента меланина. Отсутствие пигмента в коже, волосах и оболочках глаза — врождённый дефект, наследуемый преимущественно по аутосомно-рецессивному типу.

Глазные проявления альбинизма многообразны: светобоязнь, изменения цвета и атрофия радужки, красноватое свечение зрачка и радужки (рефлекс красного цвета с глазного дна проникает через дефекты радужки), глазное дно бледно-розовое, хорошо виден сосудистый рисунок хориоидеи. Острота зрения понижена главным образом из-за гипоплазии или аплазии жёлтого пятна, нередко присутствует цветовая слепота.

Лечение нистагма при альбинизме такое же, как и при врождённом нистагме. Показано ношение светозащитных или дырчатых очков и тёмных контактных линз с прозрачным центром.

НИСТАГМ, ВЫЗЫВАЕМЫЙ ЛЕКАРСТВЕННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ

Применение некоторых лекарственных препаратов (барбитураты, фенотиазины, транквилизаторы, противосудорожные и др.), особенно в больших дозах, может вызвать нистагм. Возможно сочетание нистагма с головокружением, атаксией, дизартрией и другими нарушениями, особенно при острой интоксикации. При подозрении на нистагм указанной природы необходимы подробный расспрос и исследования на присутствие препаратов, а также определение их концентрации в крови. Препараты, вызывающие нистагм, нужно отменить, уменьшить их дозу или использовать другие ЛС. В МНИИ ГБ им. Гельмгольца разработана система мер по восстановлению зрительных функций при оптическом нистагме у детей, включающих оптическую коррекцию для дали и близи, ношение хроматических светофильтров. Комплекс функциональных методов, направленных на восстановление зрительных функций, наконец, хирургическое вмешательство на глазо-

двигательных мышцах существенно расширяют лечебные возможности при этом тяжёлом заболевании, ранее считавшемся неизлечимым.

Апробируют новый метод световых периодических стимулов (разработка Саратовскго государственного университета им. Н.Г. Чернышевского и МНИИ ГБ им. Гельмгольца), направленный на уменьшение колебательных движений глаз и повышение зрительных функций (уже даёт положительные результаты).

СЛАБОВИДЕНИЕ И ЕГО КОРРЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ

Главные причины слепоты и слабовидения и их частота различны в разных регионах мира, что обусловлено рядом факторов (социально-экономические, демографические, геоклиматические и др.), а также уровнем медицины и, в частности, состоянием офтальмо-педиатрической службы. Распространённость детской слепоты в мире составляет около 1,3 млн, слабовидящих — 5,2 млн человек. В РФ доля детей в контингенте слепых и слабовидящих — 3,4%, ежегодно инвалидами по зрению становятся 4300 детей. Уровень слепоты детей — 1,6, слабовидения — 3,5 (на 10 000 детского населения).

Тяжелые зрительные расстройства — следствие врождённо-наследственной патологии, обусловленной рядом эндогенных факторов: неблагоприятной наследственностью, инфекционными заболеваниями матери и плода в период беременности, её патологическим течением вследствие токсикозов и нефропатии, осложнениями в период родоразрешения (асфиксия, родовая травма), недоношенностью. На здоровье плода влияют вредные привычки родителей, воздействие на их организм неблагоприятных бытовых и производственных факторов. В нозологической структуре детской инвалидности вследствие офтальмопатологии преобладают пороки развития (26,4%), врождённая катаракта — 17,3%, ретинопатия недоношенных и другая патология сетчатки — 16,6%, заболевания зрительного нерва — 12,0%, травмы глаза — 10,5%. Нередко появление зрительных нарушений обусловлено несколькими этиологическими моментами, которые формируют сочетанные формы глазной патологии.

Слабовидение у детей протекает сложнее, чем у лиц, утративших полноценное зрение в пожилом возрасте. Дети отличаются от взрослых инвалидов полиморфизмом нарушений, то есть сочетанностью зрительного дефекта с нарушениями слуха, патологией опорно-двигательного аппарата, заболеваниями внутренних органов, среди которых преобладают патологические изменения дыхательной системы. Вдвое чаще соматической патологии наблюдают психоневрологические нарушения, которые связаны с гипоксически-ишемическим поражением головного мозга. Перинатальное поражение ЦНС оказывает отрицательное действие как на рефрактогенез, так и на формирование центрального зрения среди детей раннего возраста, что приводит к нарушению восприятия, недоразвитию высших психических функций. Запас зрительных представлений у слабовидящих детей недостаточный, а их слабая дифференциация в памяти приводит к неадекватному восприятию образов. Нечёткость восприятия отрицательно влияет на распознавание букв, письмо, что отличает детей от взрослых слабовидящих, которые могут писать без зрительного контроля. Сформированные представления неполны, расплывчаты, нестойки и часто ошибочны, страдают наглядно-образный, зрительно-слуховой и зрительно-двигательный виды памяти, что затрудняет усвоение материала. Всё это сказывается на формировании мышления и речи. Вторичные отклонения могут усилить первичный дефект, то есть низкое зрение усугубляется ограниченным опытом его применения.

Для более точного восприятия слабовидящими детьми предметов, распознавания объектов внешнего мира и развития запаса зрительных представлений применяют специальные средства коррекции слабовидения: оптические и оптикоэлектронные устройства. Они предназначены для частичной компенсации ограничений

к обучению, трудовой деятельности, самообслуживанию, ориентации. **Коррекция слабовидения** основана на усилении зрительного изображения за счёт:

- ✧ улучшения качества изображения;
- ✧ увеличения изображения на сетчатке;
- ✧ расширения поля зрения.

Средства помощи выбирают индивидуально, в зависимости от характера патологии органа зрения, анатомо-оптических характеристик и других офтальмологических параметров.

Расширение «туннельного» **поля зрения** эффективно при достаточно высокой остроте центрального зрения; проводят с помощью обратных телескопов и отрицательных линз высоких рефракций.

Улучшение качества изображения достигают за счёт коррекции аметропии и астигматизма, использования диафрагм, спектральных фильтров, создания оптимальных уровней освещённости. При аметропии, которую отмечают у 98% слабовидящих детей, используют очковую или контактную коррекцию вдаль. Специальные лечебные светофильтры эффективны в 95% случаев. Они защищают структуры глаза от повреждающего действия УФ-излучения, обеспечивают повышение остроты зрения, контрастности, создают оптимальные уровни освещённости, уменьшают светорассеяние в средах глаза, способствуют профилактике развития зрительных осложнений. Используют их с очками вдаль и для чтения, при работе с компьютером. На выбор оптимального фильтра влияет не только основная, но и сопутствующая офтальмопатология, вид зрительной работы, условия освещённости.

Диафрагмирующие средства повышают разрешающую способность глаза при необскурирующих помутнениях оптических сред. Применение хроматической очковой коррекции и диафрагмы может существенно повысить остроту зрения, однако в большинстве случаев она недостаточна для наиболее трудной зрительной задачи — чтения.

Основной способ улучшения восприятия зрительного образа — **увеличение его ретинального изображения** с целью подключения к работе функционирующих парацентральных и периферических участков сетчатки.

Удалённые объекты лучше различаются с помощью афокальных телескопических систем галилеевского или кеплеровского типа разной мощности, которые подразделяют на телескопические очки, монокуляры и бинокли. Дети предпочитают использовать портативные монокуляры 2,5–5-кратного увеличения, фокусирующие объекты от бесконечности до 1 м. Необходимость улучшить зрение вдаль возникает главным образом в период получения общего или специального образования, при ориентировке.

Наиболее трудная зрительная задача — чтение. Увеличительные средства, используемые для улучшения зрения вблизи: очки-гиперокуляры моно- и бинокулярного применения, лупы разных мощностей и конструкций, телескопические очки и электронные видеоувеличители.

Гиперокуляры — очки с положительными сферическими или сферопризматическими линзами (так называемые увеличительные очки) — одно из основных средств помощи детям с низким зрением, за исключением лиц с близорукостью. Оставляя свободными руки и рабочее пространство, они могут увеличить наблюдаемый объект до 5 крат. При остроте зрения выше 0,15 очки часто служат самым востребованным увеличительным средством.

Более широкие показания к применению имеют лупы различных конструктивных решений с увеличением 1,5–12 крат. При слабой аккомодации, афакии предпочтительны накладные или опорные лупы. Однако чем выше увеличение, тем уже диаметр линзы и, соответственно, меньше букв в поле зрения. Для расширения видимого поля совмещают два типа увеличителей: гиперокуляры (которые можно использовать также для письма) и лупы.

Более сложные в эксплуатации телескопические очки дети не используют из-за существенных ограничений поля зрения, неэстетичного внешнего вида, значительных габаритов; очки, кроме того, не эффективны при глазодвигательной патологии (нистагме, косоглазии).

Современные электронные видеоувеличители содержат много привлекательных для слабовидящих характеристик: большой размер видимого поля, достаточная глубина резкости, стабильное рабочее расстояние и чёткая фокусировка. Широкий диапазон увеличений (5–40 крат) позволяет различать книжный шрифт при остроте зрения 0,01–0,02. При работе можно использовать контактную и очковую коррекцию, светофильтры, соблюдать правильную осанку, осуществить эксцентричную фиксацию взора, подключать к чтению хуже видящий глаз. Инверсия изображения букв, регулируемая яркость, контрастность обеспечивают комфортные условия как лицам с фотофобией, так и требующим повышенных уровней освещённости. В случаях разновысокой остроты зрения на двух глазах прибор может обеспечить и для второго глаза приемлемые условия для восприятия информации. Однако скорость чтения сдерживает ограниченное число букв на экране монитора (хотя их число в поле зрения больше, чем при применении луп равного увеличения). Снижает скорость чтения задержка появления чёткого изображения букв на мониторе при передвижении камеры вдоль строки; дискоординация движений глаз при чтении (слева направо) и «бегущей» строки на экране (справа налево); временные затраты на перевод вручную текста со строки на строку. В этой связи видеоувеличители рекомендуют детям со значительным снижением зрения: от 0,02 до 0, 1–0,12, со скоростью чтения не выше 500–600 зн/мин.

Дети легко приспосабливаются к новым ситуациям и быстро учатся пользоваться оптическими устройствами. Помимо коррекции остроты зрения необходимо совершенствование глазодвигательной активности, развитие координации «глаз–рука». Тщательное исследование центральной зоны поля зрения может помочь в выборе наиболее оптимального положения книги с фиксацией текста участком сетчатки с наивысшей разрешающей способностью или с достаточно широким полем. Назначение различных средств специальной помощи, кроме того, зависит от возраста ребёнка, его соматической патологии, наличия и степени выраженности психоневрологических нарушений. Детям до 5–6 лет в основном необходимы средства для повышения качества изображения: очки, контактные, интраокулярные линзы, спектральные фильтры; для рассматривания близко расположенных предметов могут потребоваться вторые очки, на 2–4 дптр сильнее очков вдаль. Важна помощь родителей, воспитателей, педагогов. При поступлении в школу используют и другие увеличительные средства: опорные или накладные лупы большого диаметра. Помимо улучшения восприятия мелких объектов лупы препятствуют сокращению рабочего расстояния, что важно для профилактики деформации грудной клетки и позвоночника у детей. Потребность в увеличителях возрастает на протяжении всего учебного периода: повышается зрительная нагрузка, уменьшается учебный шрифт, может прогрессировать заболевание. В подростковом возрасте дети чаще используют телескопы вдаль, возрастное уменьшение объёма аккомодации требует более сильных увеличителей при чтении и письме. Они активнее пользуются компьютером, при работе с которым часто применяют бифокальные очки. Подростки проявляют больше личной инициативы в освоении увеличительных средств для расширения общения, получения различной визуальной информации.

Специальная коррекция слабовидения эффективна на протяжении всей жизни ребёнка с инвалидностью и служит одной из основных составляющих комплекса реабилитационных мероприятий для получения образования, рационального трудоустройства и для повышения уровня жизни.

КОНЪЮНКТИВИТЫ И КЕРАТИТЫ У ДЕТЕЙ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Конъюнктивит — воспалительная реакция конъюнктивы на различные воздействия, характеризующаяся гиперемией и отёком, отделяемым с конъюнктивы, образованием на ней фолликулов или сосочков; конъюнктивит может сопровождаться отёком и зудом век, поражением роговицы со снижением зрения. Конъюнктивиты составляют около 30% всей глазной патологии и 68,1% общего числа воспалительных заболеваний глаз.

Кератиты — группа заболеваний, при которых в результате воспалительного процесса и ухудшения трофики формируется инфильтрат в различных отделах роговицы, происходит уменьшение или потеря прозрачности роговицы и снижение остроты зрения. На долю заболеваний кератитов приходится около 5% всей воспалительной глазной патологии. Среди них первое место (до 55–60%) принадлежит герпес-вирусным кератитам. С кератитами связано до 50% стойкого снижения зрения и 60% роговичной слепоты.

КЛАССИФИКАЦИЯ КОНЪЮНКТИВИТОВ

Инфекционные

- **Бактериальные**:
  - ✧ острый стафилококковый и стрептококковый;
  - ✧ пневмококковый;
  - ✧ диплобациллярный;
  - ✧ острый эпидемический;
  - ✧ дифтерийный;
  - ✧ гонококковый (гонобленнорея).
- **Хламидийные**:
  - ✧ трахома;
  - ✧ хламидийный конъюнктивит взрослых (паратрахома);
  - ✧ хламидийный конъюнктивит (офтальмия) новорождённых (эпидемический хламидийный конъюнктивит).
- **Вирусные**:
  - ✧ аденовирусный конъюнктивит (фарингоконъюнктивальная лихорадка);
  - ✧ эпидемический кератоконъюнктивит;
  - ✧ эпидемический геморрагический конъюнктивит;
  - ✧ герпетический конъюнктивит;
  - ✧ конъюнктивиты при общих вирусных заболеваниях (ветряная оспа, корь, краснуха);
  - ✧ конъюнктивиты, вызванные вирусом контагиозного моллюска.

Неинфекционные

Аллергические:

- ✧ поллинозный (сенной конъюнктивит);
- ✧ весенний катар;
- ✧ гиперпапиллярный конъюнктивит;
- ✧ лекарственный конъюнктивит;
- ✧ инфекционно-аллергический.

Бактериальные конъюнктивиты и кератиты

КОД ПО МКБ-10

H10 Конъюнктивит.

H10.0 Слизисто-гнойный конъюнктивит.

H16 Кератит.
H16.0 Язва роговицы.
H16.2 Кератоконъюнктивит (эпидемический B30.0 + H19.2*).
H16.3 Интерстициальный (стромальный) и глубокий кератит.
H16.9 Кератит неуточнённый.

ОСТРЫЙ КАТАРАЛЬНЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ

Возбудители: стафилококки или стрептококки. Заболевание начинается остро с поражением обоих глаз, склеиванием век по утрам, обильным слизисто-гнойным или гнойным отделяемым, засыхающим в виде корочек на ресницах. Характерны гиперемия конъюнктивы век, переходных складок и склеры. Нередко возникает краевой кератит.

Язва роговицы, вызванная стафилококком, развивается при хроническом блефарите и конъюнктивите или при попадании инородного тела. Очаг инфильтрации роговицы ограниченный, изъязвляется постепенно, раздражение глаза умеренное, явления ирита обычно слабо выражены.

ПНЕВМОКОККОВЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ

Возбудитель — *Streptococcus pneumoniae*. Чаще болеют дети 1–3 лет, реже новорождённые. Заражение происходит контактно-бытовым путём. Инкубационный период — 1–2 сут. Заболевание начинается остро с поочерёдным поражением обоих глаз. Веки отёчные, мягкие. Характерны выраженная инъекция конъюнктивы, отёк переходной складки, обильное гнойное отделяемое. На конъюнктиве появляются геморрагии и нежные, белесовато-серые плёнки, которые легко удаляют влажным тампоном, конъюнктива под ними не кровоточит. Если воспалительный процесс переходит на роговицу, возникает поверхностный краевой кератит.

ОСТРЫЙ ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ КОНЪЮНКТИВИТ

Возбудитель — *Haemophilus influenzae* (палочка Коха–Уикса). Заболевание высоко контагиозное. Путь передачи контактный или бытовой. Инкубационный период — от нескольких часов до 1–3 сут.

Острое начало, развитие клинической картины в течение первых суток. Жалобы на слёзотечение, светобоязнь, резь в глазах. Характерны выраженный отёк и гиперемия конъюнктивы глазного яблока и нижней переходной складки, полиморфные кровоизлияния. В первые дни отделяемое скудное слизистое, склеивающее ресницы, затем оно становится обильным и гнойным. На конъюнктиве век могут появиться нежные, легко снимающиеся плёнки. При распространении процесса на роговицу возникает поверхностный точечный кератит, глубокие кератиты наблюдают редко. Возможны симптомы общей интоксикации (повышение температуры тела, головная боль, бессонница, респираторные явления).

ДИФТЕРИЙНЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ

Дифтерия — острое инфекционное заболевание, вызываемое *Corynebacterium diphtheriae* (палочка Клебса–Леффлера), источник инфекции — больной человек или бактерионоситель. Путь передачи воздушно-капельный. Чаще болеют дети до 4 лет. Дифтерийный конъюнктивит протекает на фоне тяжёлого общего состояния ребёнка и, как правило, сочетается с дифтерией верхних дыхательных путей. Отмечают повышение температуры тела, слабость, головную боль, припухлость и болезненность передних ушных и подчелюстных лимфатических узлов. В настоящее время благодаря применению противодифтерийных прививок отмечают лишь единичные случаи заболевания.

В начале заболевания веки резко отёчны, синюшные, плотные. Постепенно они становятся мягче, возникает обильное слизисто-гнойное отделяемое. Характерно появление плёнок грязно-серого цвета на конъюнктиве век, переходных складок,

глазного яблока, межрёберном пространстве и на коже век, плотно спаянных с подлежащей тканью. При снятии плёнок слизистая оболочка легко кровоточит. Спустя 7–10 сут от начала заболевания некротизированные поверхностные слои конъюнктивы отторгаются, на их месте остаются рыхлые грануляции, и в дальнейшем происходит формирование звёздчатых рубцов. В ряде случаев возникают симблефарон, заворот век, трихиаз. Очень часто уже в первые дни заболевания в процесс вовлекается роговица. Возникают множественные инфильтраты, изъязвления, участки некротизированной ткани. В исходе формируются помутнения роговицы и снижение остроты зрения. Редкие, но самые тяжёлые осложнения — перфорация язвы роговицы, панофтальмит с последующей атрофией глазного яблока.

КОНЪЮНКТИВИТ И КЕРАТИТ, ВЫЗВАННЫЙ СИНЕГНОЙНОЙ ПАЛОЧКОЙ

Возбудитель — синегнойная палочка (*Pseudomonas aeruginosa*). Характерно бурное острое развитие с поражением одного глаза. Возникают сильная режущая боль, слёзотечение и светобоязнь, выраженный отёк век, обильное гнойное отделяемое. Конъюнктива резко гиперемирована, отёчная, рыхлая, нередко — хемоз. Быстро возникает кератит — появляется инфильтрат роговицы, который при прогрессировании переходит в язву.

Язва роговицы, вызванная синегнойной палочкой, развивается бурно, характерны сильная режущая боль, слёзотечение, светобоязнь. Гнойное отделяемое выраженное, как бы фиксировано к поверхности язвы. Быстро развивается ирит, появляется гипопион. Через 2–3 сут язва с гнойным кратерообразным дном может привести к перфорации роговицы.

ГОНОКОККОВЫЕ КОНЪЮНКТИВИТ И КЕРАТИТ

КОД ПО МКБ-10

A54.3 Гонококковая инфекция глаз.

P39.1 Конъюнктивит и дакриоцистит у новорождённого.

Возбудитель — грамотрицательный диплококк *Neisseria gonorrhoeae*, который заносится в глаз из половых органов руками или инфицированными предметами. Источник заражения — больной гонореей человек. Путь передачи в основном контактный. Гонорейный конъюнктивит может развиться у подростков с началом половой жизни. Новорождённые инфицируются в основном в момент прохождения через родовые пути матери, страдающей гонореей.

Для **острого гнойного конъюнктивита** характерно быстрое прогрессирование и поражение обоих глаз. Веки отёчные, отделяемое обильное, гнойное. Конъюнктива резко гиперемирована, отёчная, инфильтрированная, собирается в складки. Нередко отмечают резкий хемоз конъюнктивы. Кератит развивается в 15–40% случаев, сначала поверхностный. Язва протекает бурно, сопровождается быстрым разрушением стромы роговицы, что может привести к перфорации уже в первые сутки. Возможно проникновение инфекции во внутренние оболочки с развитием эндо- и панофтальмита.

Гонобленнорея новорождённых. Конъюнктивит обычно развивается на 2–5-е сутки после рождения с поражением обоих глаз. Веки отёчные, плотные, синюшно-багрового цвета, их невозможно открыть для осмотра глаза. Характерно густое гнойное отделяемое с примесью крови. Конъюнктива резко гиперемирована, рыхлая, легко кровоточит. Опасное осложнение гонобленнореи — поражение роговицы, которое возникает сначала в виде инфильтрата, а затем быстро превращается в гнойную язву. Язва распространяется по поверхности роговицы и в глубину, нередко приводя к перфорации. В исходе формируется простое или сращённое бельмо, возникает резкое снижение зрения или слепота. При проникновении инфекции внутрь глаза возможно развитие эндофтальмита или панофтальмита.

ЛЕЧЕНИЕ БАКТЕРИАЛЬНЫХ КОНЪЮНКТИВИТОВ И КЕРАТИТОВ

При острых конъюнктивитах, предположительно вызванных опасными возбудителями (гонококк, синегнойная палочка), лечение начинают немедленно, не ожидая лабораторного подтверждения диагноза, так как задержка на 1–2 дня может привести к развитию язвы роговицы вплоть до её перфорации. Глаз ребёнка с конъюнктивитом не закрывают повязкой для предупреждения возникновения условий, благоприятных для размножения бактерий.

При **остром стафилококковом конъюнктивите** назначают местные антибактериальные препараты: пиклоксидин, фузидовую кислоту, тобрамицин, хлорамфеникол 0,25% (при неэффективности — 0,3% капли), офлоксацин, ципрофлоксацин или ломефлоксацин 3–4 раза в день, глазную мазь (тетрациклиновую, эритромициновую или офлоксацина) 2–3 раза в день.

При гонококковом конъюнктивите (доказанном или предполагаемом) в первые дни заболевания промывают глаза раствором бензилпенициллина (10 000 ЕД/мл) 4 раза в час, закладывают 1% тетрациклиновую или 0,5% эритромициновую мази каждый час, затем количество процедур постепенно уменьшают до 4 раз в сутки. В тяжёлых случаях — инстилляции в глаза 0,3% раствора офлоксацина, ципрофлоксацина или ломефлоксацина до 6 раз в сутки. Возможно внутримышечное введение бензилпенициллина, при непереносимости пенициллина назначают цефалоспорины.

При конъюнктивите, вызванном **синегнойной палочкой**, препараты выбора — антибиотики-аминогликозиды: тобрамицин 0,3%, гентамицин 0,3%, терапевтический эффект повышается при их сочетании с хинолоновыми антибиотиками местно (офлоксацин, ципрофлоксацин, ломефлоксацин) в каплях и мазях в первые 2 дня по 6–8 раз в сутки, затем до 3–4 раз в сутки. При распространении инфекции на роговицу — тобрамицин, гентамицин парабульбарно в инъекциях.

Дополнительное лечение бактериальных конъюнктивитов: при отёке и выраженном раздражении конъюнктивы добавляют инстилляции антиаллергических или противовоспалительных капель (кромоглициевая кислота, олопатадин, кетотифен или диклофенак) 2 раза в сутки. При поражении роговицы — стимуляторы регенерации роговицы (таурин, декспантенол, витапос).

Хламидийные конъюнктивиты

Хламидии — самостоятельный вид микроорганизмов, проявляющих свойства вирусов и бактерий. Размножаясь в эпителиальных клетках, они образуют скопления в цитоплазме — тельца Гальберштедтера–Провачека.

КОД ПО МКБ-10

A74.0+ Хламидийный конъюнктивит (H13.1*).

P39.1 Конъюнктивит и дакриоцистит у новорождённого.

ХЛАМИДИЙНЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ ВЗРОСЛЫХ И ПОДРОСТКОВ (ПАРАТРАХОМА)

Возбудитель — *Chlamydia trachomatis*, инкубационный период — 10–14 сут.

В настоящее время всё чаще встречается у подростков от 13–15 лет, связан с ранним началом половой жизни. У девочек в 2–3 раза чаще, чем у мальчиков. Конъюнктивит связан с урогенитальной хламидийной инфекцией, которая может протекать бессимптомно и возникает при попадании на слизистую оболочку глаза инфицированного отделяемого из поражённых хламидиями глаз, урогенитального тракта или с предметов личной гигиены, где хламидии сохраняют свою жизнеспособность в течение суток.

Чаще поражается один глаз, двусторонний процесс возникает примерно у $^1/_3$ больных. Начало заболевания острое, с выраженным отёком век, птозом верхнего века и сужением глазной щели. Характерны гиперемия, отёк и инфильтрация

конъюнктивы век и переходных складок, образование крупных рыхлых фолликулов, расположенных правильными рядами в нижнем своде. Умеренное слизисто-гнойное отделяемое с развитием заболевания становится обильным и гнойным. Часто возникают отёк, инфильтрация и васкуляризация верхнего лимба. Могут появляться поверхностные, мелкоточечные инфильтраты роговицы, не окрашивающиеся флюоресцеином. С 3–5-го дня заболевания на стороне поражения развивается безболезненное увеличение предушных лимфатических узлов, в ряде случаев сопровождаемое шумом и болью в ухе, снижением слуха. Из общих проявлений выявляют урогенитальную хламидийную инфекцию (цервицит, эрозия шейки матки, уретрит, простатит).

ХЛАМИДИЙНЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ НОВОРОЖДЁННЫХ

Заболевание связано с урогенитальной хламидийной инфекцией матери. Частота хламидийного конъюнктивита достигает 40% всех конъюнктивитов новорождённых. Заболевание возникает остро на 5–10-й день после родов, преимущественно на одном глазу. В конъюнктивальной полости появляется обильный жидкий гной с примесью крови. Выражены отёк век, гиперемия и отёк конъюнктивы, увеличение сосочков. Заболевание протекает как острый папиллярный или подострый инфильтративный конъюнктивит, фолликулы появляются, если конъюнктивит длится до 4-й недели жизни ребёнка. Воспалительные явления стихают через 1–2 нед. Возможны внеглазные проявления инфекции: пневмонии, отиты, фарингиты, вульвовагиниты, проктиты.

ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ ХЛАМИДИЙНЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ

Заболевание возникает в виде вспышек у посетителей бань, бассейнов и детей 3–5 лет в организованных коллективах. Эпидемический хламидийный конъюнктивит может начаться остро, подостро или протекать хронически. Чаще возникает поражение одного глаза. При осмотре обнаруживают гиперемию, отёк, инфильтрацию конъюнктивы, папиллярную гипертрофию, фолликулы в нижнем своде. Роговица редко вовлечена в патологический процесс. Отмечают безболезненную предушную аденопатию. Все конъюнктивальные проявления проходят (часто без лечения) через 3–4 нед.

ЛЕЧЕНИЕ ХЛАМИДИЙНОГО КОНЪЮНКТИВИТА

При обильном гнойном отделяемом — промывание конъюнктивальной полости 2% борной кислотой или нитрофуралом (фурацилином▲). В инстилляциях — пиклоксидин, колистиметат натрия + ролитетрациклин + хлорамфеникол (колбиоцин▲) 6 раз в сутки или глазные мази (тетрациклиновую, эритромициновую или офлоксацина) 4–5 раз в сутки.

При отёке и выраженном раздражении конъюнктивы добавляют инстилляции антиаллергических капель (антазолин+тетризолин, дифенгидрамин+нафазолин, олопатадин) 2 раза в сутки.

Вирусные конъюнктивиты

КОД ПО МКБ-10

B30.0+ Кератоконъюнктивит, вызванный аденовирусом (H19.2*).
B30.1+ Конъюнктивит, вызванный аденовирусом (H13.1*).
B30.2 Вирусный фарингоконъюнктивит.
B30.3+ Острый эпидемический геморрагический конъюнктивит (энтеровирусный; H13.1*).
B30.8+ Другой вирусный конъюнктивит (H13.1*).
B30.9 Вирусный конъюнктивит неуточнённый.
H16 Кератит.

H16.0 Язва роговицы.
H16.1 Другие поверхностные кератиты без конъюнктивита.
H16.2 Кератоконъюнктивит (эпидемический B30.0+ H19.2*).
H16.3 Интерстициальный (стромальный) и глубокий кератит.
H16.4 Неоваскуляризация роговицы.
H16.9 Кератит неуточнённый.
H19.1* Кератит, обусловленный вирусом простого герпеса, и кератоконъюнктивит (B00.5+).

Аденовирусы вызывают две клинические формы заболевания глаз: аденовирусный конъюнктивит (фарингоконъюнктивальная лихорадка) и эпидемический кератоконъюнктивит (протекает более тяжело и сопровождается поражением роговицы). У детей чаще возникает фарингоконъюнктивальная лихорадка, реже — эпидемический кератоконъюнктивит. Вирусные конъюнктивиты почти всегда сопровождает общая реакция организма в виде поражения верхних дыхательных путей, повышения температуры тела, нарушения сна и появления диспепсии, болезненности и увеличения лимфатических узлов.

АДЕНОВИРУСНЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ (ФАРИНГОКОНЪЮНКТИВАЛЬНАЯ ЛИХОРАДКА)

Заболевание высоко контагиозно, передаётся воздушно-капельным и контактным путями. Болеют в основном дети дошкольного и младшего школьного возраста в коллективах.

Поражению глаз предшествует клиническая картина острого катара верхних дыхательных путей с явлениями фарингита, ринита, трахеита, бронхита, отита, диспепсии, повышением температуры тела до 38–39 °C.

Инкубационный период — 3–10 дней. Поражение обычно двустороннее: сначала один глаз, а через 1–3 дня — второй. Характерны светобоязнь, слёзотечение, отёк и гиперемия кожи век, умеренная гиперемия и инфильтрация конъюнктивы, скудное серозно-слизистое отделяемое, небольшие фолликулы, особенно в области переходных складок, иногда — точечные кровоизлияния. Реже образуются точечные субэпителиальные инфильтраты роговицы, исчезающие без следа. У детей могут образовываться нежные серовато-белые плёнки, при снятии обнажающие кровоточащую поверхность конъюнктивы. Сосочковую реакцию отмечают редко. У половины детей обнаруживают регионарную болезненную предушную аденопатию. Вся клиническая симптоматика продолжается не более 10–14 сут.

ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ КЕРАТОКОНЪЮНКТИВИТ

Заболевание отличает высокая контагиозность. Инфекция распространяется контактным, реже — воздушно-капельным путём. Часто заражение происходит в медицинских учреждениях. Длительность инкубационного периода составляет 4–8 дней.

Начало острое с поражением обоих глаз. На фоне умеренных респираторных проявлений почти у всех больных отмечают увеличение и болезненность околоушных лимфатических узлов. Клинические проявления сходны с аденовирусным конъюнктивитом, однако сильнее выраженные. Течение более тяжёлое: нередко формируются плёнки на конъюнктиве, кровоизлияния. На 5–9-е сутки от начала заболевания на роговице возникают точечные субэпителиальные (монетовидные) инфильтраты, приводящие к снижению зрения. На их месте формируются стойкие помутения роговицы. Длительность заразного периода — 14 дней, заболевания — 1–2 мес, после выздоровления остаётся иммунитет.

ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ КОНЪЮНКТИВИТ

У детей встречается реже, чем у взрослых. Возбудитель — энтеровирус-70. Заболевание передаётся контактным путём; его отличают крайне высокая контагиозность, «взрывной тип» эпидемии, короткий инкубационный период (12–48 ч).

При осмотре: отёк век, хемоз и инфильтрация конъюнктивы, отдельные небольшие фолликулы на нижней переходной складке, умеренное слизистое или слизисто-гнойное отделяемое. Типичны кровоизлияния в ткань конъюнктивы и под неё, возникающие в первые часы заболевания и исчезающие через несколько дней. Чувствительность роговицы снижена, иногда возникают точечные субэпителиальные инфильтраты, быстро и бесследно исчезающие через несколько дней. Характерны увеличение и болезненность передних ушных лимфатических узлов. Длительность заболевания — 8–12 сут, заканчивается выздоровлением.

ЛЕЧЕНИЕ ВИРУСНЫХ КОНЪЮНКТИВИТОВ

Аденовирусный конъюнктивит

- Интерфероны (офтальмоферон* и др.) в инстилляциях от 6–10 раз в сутки в остром периоде до 2–3 раз в день по мере стихания остроты воспаления.
- Антисептические и антибактериальные средства для профилактики вторичной инфекции (пиклоксидин, фузидовая кислота, эритромициновая мазь).
- Противовоспалительные (диклофенак), противоаллергические (кетотифен, кромоглициевая кислота) и другие препараты.
- Слёзозамещающие средства (гипромеллоза+декстран или гиалуронат натрия) 2–4 раза в сутки (при недостаточности слёзной жидкости).

Эпидемический кератоконъюнктивит и эпидемический геморрагический конъюнктивит

К местному лечению, аналогичному лечению аденовирусного конъюнктивита, при роговичных высыпаниях или образовании плёнок необходимо добавить:

- ✧ глюкокортикоиды (дексаметазон) 2 раза в сутки;
- ✧ препараты, стимулирующие регенерацию роговицы (таурин, витасик, декспантенол), 2 раза в сутки;
- ✧ слёзозамещающие препараты (гипромеллоза+декстран, гиалуронат натрия).

ГЕРПЕТИЧЕСКИЕ КЕРАТОКОНЪЮНКТИВИТЫ И КЕРАТИТЫ

Первичный герпетический кератоконъюнктивит

Развивается в первые 5 лет жизни ребёнка после первичного инфицирования вирусом простого герпеса. Заболевание чаще одностороннее, с длительным и вялым течением, склонно к рецидивам. Проявляется в виде катарального или фолликулярного конъюнктивита, реже — везикулярно-язвенного. Отделяемое незначительное, слизистое. Характерны рецидивирующие высыпания герпетических пузырьков с последующим образованием эрозий или язв на конъюнктиве и крае века, прикрытых нежными плёнками, с обратным развитием без рубцевания. Возможны тяжёлые системные проявления герпетической инфекции, например энцефалит.

Герпетические кератиты

Развитию клинической картины заболевания предшествует переохлаждение организма, лихорадочные состояния; не характерно поражение слизистой оболочки и кожи век; как правило, поражается один глаз. Возникают снижение чувствительности роговицы, замедленная регенерация очагов, слабая тенденция к новообразованию сосудов, склонность к рецидивам.

Герпетический кератит эпителиальный (наиболее частый тип офтальмогерпеса — 36,3%): древовидный (везикулёзный, звёздчатый, точечный), древовидный с поражением стромы, картообразный. Наиболее ранние признаки вирусного поражения эпителия роговицы — точечные эпителиальные помутнения или мелкие везикулы. Сливаясь, пузырьки и инфильтраты образуют своеобразную фигуру ветки дерева. **Герпетический кератит стромальный** распространён несколько

меньше, но его относят к более тяжёлой патологии. При отсутствии изъязвлений он может быть очаговым, с локализацией одного или нескольких очагов в поверхностных или средних слоях стромы роговицы. При стромальных кератитах почти всегда возникает воспалительный процесс сосудистого тракта с появлением преципитатов, складок десцеметовой оболочки.

Для **дисковидного кератита** характерно образование округлого инфильтрата в средних слоях стромы в центральной зоне роговицы. При дисковидном герпетическом кератите присутствуют два признака, важные в дифференциальной диагностике: наличие преципитатов (иногда они плохо видны из-за отёка роговицы) и быстрый терапевтический эффект от применения глюкокортикоидов.

Герпетическая язва роговицы может быть исходом любой формы офтальмогерпеса при распространении некротического процесса в глубь стромы роговицы с образованием дефекта ткани. Герпетическую язву относят к тяжёлым заболеваниям, характерно вялое течение, снижение или отсутствие чувствительности роговицы, изредка боли. При присоединении бактериальной или грибковой инфекции язва бурно прогрессирует, углубляется, вплоть до перфорации роговицы. Исходом могут быть формирование сращённого бельма с выпавшей радужной оболочкой или проникновение инфекции внутрь, эндофтальмит или панофтальмит с последующей гибелью глаза.

При герпетическом кератоувеите существуют явления кератита (с изъязвлением или без него), но преобладают признаки поражения сосудистого тракта. Характерно наличие инфильтратов в различных слоях стромы роговицы. Если возникает изъязвление, оно захватывает самые поверхностные слои роговицы; отмечают глубокие складки десцеметовой оболочки, преципитаты, экссудат в передней камере, новообразованные сосуды в радужной оболочке, задние синехии. Нередко развивается буллёзный кератоиридоциклит с появлением пузырей и эрозий в эпителиальном покрове, повышение внутриглазного давления в остром периоде заболевания.

ЛЕЧЕНИЕ ГЕРПЕТИЧЕСКОГО КЕРАТОКОНЪЮНКТИВИТА И КЕРАТИТА

- Противогерпетические препараты (ацикловир в виде глазной мази 5 раз в первые дни и 3–4 раза в последующем).
- Интерфероны (офтальмоферон*) или интерфероногены (аминобензойная кислота) 6–8 раз в сутки (более эффективно сочетание местного применения ацикловира и интерферонов).
- Противоаллергические (кетотифен, олопатадин или кромоглициевая кислота) 2 раза в день и противовоспалительные препараты (диклофенак, индометацин) 2 раза в день местно.

При герпетических кератитах дополнительно:

✧ мидриатики (атропин);

✧ стимуляторы регенерации роговицы (таурин, декспантенол 2 раза в сутки);

✧ слёзозамещающие препараты (гипромеллоза+декстран 3–4 раза в сутки, гиалуронат натрия 2 раза в сутки).

Для профилактики вторичной бактериальной инфекции — пиклоксидин или фузидовая кислота 2–3 раза в сутки.

При выраженном отёке роговицы и глазной гипертензии применяют:

✧ бетаксолол (бетоптик*), капли глазные 2 раза в сутки;

✧ бринзоламид (азопт*), капли глазные 2 раза в сутки.

Местное применение глюкокортикоидных препаратов необходимо при стромальном кератите и противопоказано при кератитах с изъязвлением роговицы. Возможно их использование после эпителизации роговицы для ускорения резорбции инфильтрации и формирования более нежных помутнений роговицы. Безопаснее начинать инстилляции с низких концентраций дексаметазона (0,01–

0,05%), которые готовят *ex tempore*, или добавлять препарат при парабульбарных инъекциях.

В зависимости от остроты и тяжести процесса также применяют системные противовирусные препараты (ацикловир, валацикловир) в таблетках и для внутривенного введения, системные антигистаминные препараты.

КОНЪЮНКТИВИТ, ВЫЗВАННЫЙ ВИРУСОМ КОНТАГИОЗНОГО МОЛЛЮСКА

Возбудителя относят к дерматотропным поксвирусам. Контагиозный моллюск поражает различные участки кожи, в том числе лица и век. Путь передачи контактно-бытовой.

На коже возникают одиночные или множественные узелки величиной с булавочную головку. Узелки плотные, с перламутровым блеском, безболезненные, с углублением-«пупочком» в центре и белесоватым творожистым содержимым. Присоединяются симптомы блефарита и фолликулярного конъюнктивита.

Лечение. Проводят выскабливание или диатермокоагуляцию кожных узелков с последующим туширование 1–2% спиртовым раствором бриллиантового зелёного. После устранения поражения кожи век симптомы конъюнктивита проходят бесследно без дальнейшего лечения.

КОНЪЮНКТИВИТЫ ПРИ ВЕТРЯНОЙ ОСПЕ, КОРИ, КРАСНУХЕ

Код по МКБ-10

H13.1* Острый конъюнктивит при болезнях, классифицированных в других рубриках.

H13.2* Конъюнктивит при болезнях, классифицированных в других рубриках.

H19.2* Кератиты и кератоконъюнктивит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках.

H19.3* Кератит и кератоконъюнктивит при болезнях, классифицированных в других рубриках.

H19.8* Другие поражения склеры и роговицы при болезнях, классифицированных в других рубриках.

Поражение глаз происходит у детей на фоне общего вирусного заболевания. Путь передачи — воздушно-капельный, источник — больной человек.

Ветряная оспа. Возбудитель — вирус *Varicella Herpes zoster*. На фоне резкого повышения температуры и пятнисто-везикулёзной кожной сыпи на лице и на веках возникают светобоязнь и слёзотечение, гиперемия конъюнктивы и пузырьковые высыпания на конъюнктиве век. Пузырьки изъязвляются с образованием мелких рубчиков. Отделяемое в конъюнктивальной полости умеренное, слизистое, затем гнойное. Присоединяющийся кератит носит поверхностный точечный характер. Процесс в целом доброкачественный.

Коревой конъюнктивит. Вызывают парамиксовирусы (рода *Morbillivirus*), путь передачи — воздушно-капельный. На фоне катара верхних дыхательных путей, повышения температуры тела, на слизистой оболочке щёк, конъюнктиве век возникают белые пятна, окружённые красным ободком (пятна Бельского–Филатова–Коплика): предвестники мелкопапулёзной сыпи на коже. Клиническую картину конъюнктивита, иногда протекающего с резкой светобоязнью, блефароспазмом и отёком век, дополняет эпителиальный кератит с эрозиями роговицы. При адекватном лечении прогноз благоприятный.

Краснуха. Вызывает вирус семейства *Togaviridae*. На фоне общих клинических проявлений (катар верхних дыхательных путей, генерализованная и болезненная лимфоаденопатия, небольшое повышение температуры тела, мелкая сыпь в виде бледно-розовых пятен) возникают катаральный конъюнктивит и поверхностный кератит. Исход заболевания благоприятный.

Аллергические конъюнктивиты

Аллергический конъюнктивит — воспалительная реакция конъюнктивы, возникающая при повышенной, генетически заложенной чувствительности организма к тому или иному аллергену. Конъюнктива — наиболее частая локализация аллергической реакции со стороны органа зрения (до 90% всех аллергозов). Аллергические конъюнктивиты часто сочетаются с другими аллергическими заболеваниями (БА, АР, атопический дерматит).

КОД ПО МКБ-10

H10 Конъюнктивит.
H10.0 Слизисто-гнойный конъюнктивит.
H10.1 Острый атопический конъюнктивит.
H10.2 Другие острые конъюнктивиты.
H10.3 Острый конъюнктивит неуточнённый.
H10.4 Хронический конъюнктивит.
H10.5 Блефароконъюнктивит.
H10.8 Другие конъюнктивиты.

ПОЛЛИНОЗНЫЙ (СЕННОЙ) КОНЪЮНКТИВИТ

Поллинозный конъюнктивит — сезонное аллергическое заболевания глаз, вызываемое пыльцой в период цветения трав, злаковых, деревьев. Поллиноз относят к группе экзоаллергических заболеваний, протекающих по немедленному типу. Воспаление слизистой оболочки глаз может сочетаться с поражением верхних дыхательных путей, кожи, ЖКТ, различных отделов нервной системы или других органов.

Для данного конъюнктивита характерно острое начало. На фоне выраженного нестерпимого зуда возникают отёк кожи и гиперемия краёв век, выраженный отёк конъюнктивы, вплоть до развития хемоза; в конъюнктивальной полости появляется прозрачное, слизистое, густое липкое отделяемое; на конъюнктиве верхнего века отмечают диффузную сосочковую гипертрофию. В роговице могут возникать краевые поверхностные инфильтраты, склонные к изъязвлению. Возможна диффузная эпителиопатия. Нередко полинозный аллергоз протекает как сезонный хронический конъюнктивит.

ВЕСЕННИЙ КАТАР

Возникает у детей в возрасте 5–12 лет (чаще у мальчиков) и имеет хроническое, упорное течение с обострениями в солнечное время года. Характерны жалобы на зрительное утомление, чувство инородного тела и сильный зуд. Выделяют конъюнктивальную, лимбальную и смешанную формы заболевания.

Характерны сосочковые разрастания на конъюнктиве хряща верхнего века, уплощённые, средние и крупные в виде «булыжной мостовой». Конъюнктива утолщена, молочно-бледная, матовая, с липким, вязким слизистым отделяемым. Конъюнктива других отделов не затронута.

В области лимба разрастание желатиноподобного валика жёлтого или розово-серого цвета. Поверхность его неровная, блестящая с выступающими белыми точками (пятна Трантаса), состоящими из эозинофилов и изменённых эпителиоцитов. В период регрессии в поражённой зоне лимба образуются углубления.

При смешанной форме характерно одновременное поражение тарзальной конъюнктивы и зоны лимба. Поражение роговицы происходит на фоне тяжёлых изменений конъюнктивы верхнего века: эпителиопатия, эрозия, щитовидная язва роговицы, гиперкератоз. Патологию роговицы сопровождает снижение зрения.

ГИПЕРПАПИЛЛЯРНЫЙ (КРУПНОСОСОЧКОВЫЙ) КОНЪЮНКТИВИТ

Заболевание возникает при длительном контакте конъюнктивы верхнего века с инородным телом (контактные линзы, глазные протезы, швы после экстракции

катаракты или кератопластики). Больные жалуются на зуд и слизистое отделяемое, в тяжёлых случаях возникает птоз. При осмотре выявляют гигантские (1 мм и более) сосочки конъюнктивы верхнего века. Клиническая картина схожа с проявлениями конъюнктивальной формы весеннего катара, однако отсутствуют зуд, липкое слизистое отделяемое, поражения лимба и роговицы. Главное лечение – удаление инородного тела и местная противоаллергическая терапия.

ЛЕКАРСТВЕННЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ

Заболевание может возникнуть остро (в течение первого часа после применения любого лекарственного средства) и подостро (в течение первых суток после использования препарата). Наиболее часто (в 90% случаев) лекарственный конъюнктивит возникает при длительном применении ЛС (несколько дней или недель). Аллергическая реакция может развиться как на сам препарат, так и на консервант глазных капель, наиболее часто при местном применении антибактериальных препаратов и местных анестетиков.

При остром аллергическом конъюнктивите характерно появление быстро нарастающего стекловидного хемоза и отёка конъюнктивы, возникают сильный зуд, жжение, обильное слизистое (иногда плёнчатое) отделяемое из конъюнктивальной полости. Некоторые участки слизистой оболочки могут быть эрозированы. Отмечают сосочковую гипертрофию верхнего века, в области конъюнктивы нижней переходной складки и нижнего века возникают фолликулы.

ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ КОНЪЮНКТИВИТЫ

Бактериальные, вирусные, грибковые и паразитарные аллергены могут вызывать развитие аллергической реакции в различных тканях глаза, в том числе и слизистой оболочке.

Наиболее часто среди микробных аллергенов причиной воспаления служат стафилококковые экзотоксины, продуцируемые сапрофитными штаммами. Заболевание относят к аллергическим реакциям замедленного типа. Характерно хроническое течение, выраженные субъективные симптомы и умеренные объективные данные (гиперемия конъюнктивы, сосочковая гипертрофия конъюнктивы век). Возбудитель в конъюнктиве отсутствует.

Туберкулёзно-аллергический фликтенулёзный кератоконъюнктивит (скрофулёзный кератоконъюнктивит, или золотуха). Характерно появление в конъюнктиве и на роговице единичных или множественных узелков (фликтен). В них находятся лимфоциты, макрофаги, но возбудитель и казеозный некроз отсутствуют. Воспалительный процесс – аллергическая реакция на циркулирующие в крови продукты распада микобактерий. Как правило, узелки исчезают бесследно, но иногда они могут изъязвляться с последующим рубцеванием. Триада субъективных роговичных симптомов (светобоязнь, слёзотечение, блефароспазм) резко выражена, больной без капельной анестезии не может открыть глаза. Судорожное сжимание век и постоянное слёзотечение вызывают отёк и мацерацию кожи век и носа. Заболевание начинается остро, затем принимает затяжное течение, характерны частые рецидивы.

ЛЕЧЕНИЕ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ КОНЪЮНКТИВИТОВ

Основа лечения – устранение аллергена или отмена лекарственного препарата, вызвавшего аллергическую реакцию.

- Противоаллергические капли:
  - ✧ антазолин+тетризолин или дифенгидрамин+нафазолин или олопатадин 2–3 раза в день не более 7–10 сут (комбинированные препараты при острой аллергической реакции);
  - ✧ препараты кетотифена, олопатадина или кромоглициевой кислоты 2 раза в день, при необходимости длительными курсами от 3–4 нед до 2 мес (после купирования острой или при подострой, хронической реакции).

- НПВП (индометацин, диклофенак) 1–2 раза в день.
- Местные глюкокортикоидные препараты (0,1% раствор дексаметазона и др.) — обязательный компонент при весеннем кератоконъюнктивите и поражении роговицы. Учитывая, что при длительном лечении глюкокортикоидами возможно развитие побочных эффектов, необходимо использовать более низкие концентрации дексаметазона (0,01–0,05%), которые готовят *ex tempore*.
- Мази с глюкокортикоидами на края век — преднизолон, гидрокортизон (в случае вовлечения век и сопутствующего блефарита).
- Стимуляторы регенерации роговицы (таурин, декспантенол 2 раза в сутки) и слёзозамещающие препараты (гипромеллоза+декстран 3–4 раза в сутки, гиалуронат натрия 2 раза в день) при роговичных поражениях.
- Системное десенсибилизирующее лечение — лоратадин: детям старше 12 лет по 10 мг 1 раз в сутки, детям 2–12 лет по 5 мг 1 раз в сутки. При длительных курсах смена антигистаминного препарата 1 раз в 10 дней.

Наиболее эффективный метод лечения тяжёлых поллинозов — специфическая гипосенсибилизация пыльцевыми аллергенами, которую проводят вне периода обострения заболевания.

ДИАГНОСТИКА КОНЪЮНКТИВИТОВ

Для диагностики бактериального конъюнктивита и рационального выбора антимикробного лечения проводят необходимые исследования:

- ✧ бактериоскопию мазков с конъюнктивы с окрашиванием по Граму (выявление внутриклеточных грамотрицательных диплококков подтверждает диагноз гонококкового конъюнктивита) или Романовскому–Гимзе (для выявления эозинофилов и цитоплазматических включений хламидий, так называемых телец Провачека–Гальберштедтера);
- ✧ бактериологическое исследование — посев отделяемого из глаз на питательные среды и определение чувствительности к антибиотикам; посев на культуру клеток МакКоу (при хламидийном конъюнктивите);
- ✧ цитологическое исследование соскоба с конъюнктивы (для бактериальных конъюнктивитов характерно большое количество нейтрофилов, отсутствие изменений эпителиальных клеток);
- ✧ иммунологическое и серологическое исследования для выявления антител к бактериальным аллергенам.

ДИАГНОСТИКА КЕРАТИТОВ

- Мазок с конъюнктивы, окраска метиленовым синим и по Граму.
- Посев с конъюнктивы на питательные среды.
- Соскоб платиновой петлёй с язвенной поверхности и краёв язвы. Микроскопия материала соскоба, нанесённого на предметное стекло, или высев материала на элективные питательные среды даёт наиболее результативный анализ в дифференциальной диагностике с грибами и амёбами.
- Мазок-отпечаток с язвы роговицы берут при глубоких язвах роговой оболочки. Выделенную микрофлору исследуют на патогенность и чувствительность к антибиотикам.
- Иммунофлуоресцентное исследование соскобов с конъюнктивы для выявления вируса простого герпеса.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Необходимо дифференцировать конъюнктивит от следующих заболеваний:

- ✧ кератит;
- ✧ ирит;
- ✧ эписклерит;
- ✧ приступ глаукомы.

ПРОГНОЗ

- Конъюнктивит, вызываемый синегнойной палочкой и гонококком, часто приводит к изъязвлению роговицы, её перфорации и потере глаза.
- При эпидемическом кератоконъюнктивите возможно поражение роговицы с формированием монетовидных помутнений, снижающих остроту зрения.
- При весеннем кератоконъюнктивите с поражением роговицы (щитовидная язва роговицы, гиперкератоз) возможно стойкое снижение остроты зрения.
- При других бактериальных конъюнктивитах прогноз, как правило, благоприятный.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Аветисов Э.С., Ковалевский Е.И., Хватова А.В. Руководство по детской офтальмологии. — М.: Медицина, 1987. — 496 с.

Егоров Е.А., Алексеев В.Н., Астахов Ю.С., Бржеский В.В. и др. Рациональная фармакотерапия в офтальмологии: Руководство для практикующих врачей под общей ред. Е.А. Егорова. — М.: Литтерра, 2004. — 954 с. (Рациональная фармакотерапия: сер. рук. для практикующих врачей; Т. 7).

Кански Д. Клиническая офтальмология: систематизированный подход / Пер с англ. Д. Кански. — М.: Логосфера, 2006. — 744 с.

Клинические рекомендации. Офтальмология / Под ред. Л.К. Мошетовой, А.П. Нестерова, Е.А. Егорова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006. — 240 с.

Ковалевский Е.И. Глазные болезни. Атлас. — М.: Медицина, 1985. — 280 с.

Майчук Ю.Ф. Вирусные заболевания глаз. — М., 1981. — 272 с.

Майчук Ю.Ф. Аллергические заболевания глаз. — М.: Медицина, 1983. — 224 с.

Майчук Ю.Ф. Конъюнктива / Глазные болезни: Учебник под ред. В.Г. Копаевой. — М.: Медицина, 2002. — С. 180–196.

Майчук Ю.Ф., Вахова Е.С. Хламидийные заболевания глаз // Врач. — 1993. — № 11. — С. 15–17.

Морозов В.И., Яковлев А.А. Фармакотерапия глазных болезней. — М.: Медицина, 2004. — 541 с.

Офтальмология // Под ред. Е.И. Сидоренко — М.: ГЭОТАР-Мед, 2002. — 408 с., илл.

Сомов Е.Е. Клиническая офтальмология. — М.: МЕДпресс-информ, 2005. — 392 с.

Тейлор Д., Хойт К. Детская офтальмология / Пер с англ. — М.: Изд-во БИНОМ, 2007. — 248 с.

Хаппе В. Офтальмология // Пер. с нем., под общ. ред. А.Н. Амирова. — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — 352 с.

Conjunctivitis (Initial Evaluation). Summary Benchmarks. — American Academy of Ophthalmology, Oct. 2003. — P. 16

Conjunctivitis. Complete Summary // American Academy of Ophthalmology. Corneal / External Disease Panel, Preffered Practice Patterns Committee. Conjunctivitis. — San Francisco: American Academy of Ophthalmology (AAO), 2003. — P. 25.

Taylor D. Paediatric Ophthalmology. — London.: Blackwell Science, 1997. — P. 1138.

ПОРАЖЕНИЕ ГЛАЗ ПРИ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Поражение глаз у детей и подростков при системных и синдромных заболеваниях встречается в 2–82% случаев и включает преимущественно увеиты и склериты. Спектр системных заболеваний, сопровождаемых поражениями глаз, чрезвычайно широк, но преимущественно это болезни ревматологической рубрики. Помимо этого, согласно международной и отечественной классификации ревматических заболеваний, в эту группу включают системные заболевания неревматического генеза.

Системные заболевания, сочетанные с поражением глаз

- Ювенильный ревматоидный артрит.
- Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит.

- Ювенильный псориатический артрит.
- Синдром Рейтера.
- Болезнь Бехчета.
- Синдром Фогта–Коянаги–Харады.
- Саркоидоз.
- Системная красная волчанка.
- Лаймская болезнь.
- Редкие синдромы (CINCA, Когана и др.).

В состав большинства системных заболеваний с поражением глаз входят артриты и артропатии, поэтому в данную группу включают реактивные артриты с поражением глаз, а также некоторые редкие синдромы.

КЛАССИФИКАЦИЯ

На основании клинической картины различают передний (по типу иридоциклита), периферический (с вовлечением плоской части и периферии сетчатки цилиарного тела), задний (ретиноваскулит, нейрохориоретинит) увеиты и панувеит (с вовлечением всех отделов глаза).

По характеру течения различают острые, подострые, хронические и рецидивирующие поражения.

По этиологическому признаку увеиты при системных заболеваниях у детей и подростков классифицируют по типу системного заболевания.

ЮВЕНИЛЬНЫЙ РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

Частота увеита при ювенильном ревматоидном артрите варьирует от 6 до 18%, достигая при моно- и олигоартритах 78%. В большинстве случаев (до 86,6%) увеиту предшествует заболеваний суставов.

Увеит, чаще двусторонний (до 80%), протекает внешне малосимптомно, что ведёт к поздней диагностике. Как правило, увеит носит характер переднего, иридоцклита, но возникают и менее характерные периферические и панувеиты.

Процесс в глазу при отсутствии профилактических осмотров окулистом чаще выявляют в стадии развития осложнений (лентовидная дистрофия, заращение зрачка, осложнённая катаракта) при существенном снижении зрения.

Циклит могут сопровождать не только гипотония и формирование роговичных преципитатов, но и экссудация в стекловидное тело различной интенсивности, что ведёт к развитию в стекловидном теле плавающих и полуфиксированных помутнений. Задний отрезок глаза вовлечён в процесс весьма редко, однако возможны признаки папиллита, мелкие желтоватые очажки на средней периферии глазного дна, *кистовидная макулодистрофия*.

При организации профилактических осмотров окулиста необходимо помнить, что факторы риска развития увеита при ювенильном ревматоидном артрите — моно- или олигоартрит, женский пол пациентов, ранний дебют артрита, наличие антинуклеарного фактора. Увеит может возникнуть в разные сроки от начала системного заболевания, поэтому необходимы систематические осмотры офтальмолога (каждые 6 мес при отсутствии жалоб).

СЕРОНЕГАТИВНЫЕ СПОНДИЛОАРТРИТЫ

Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит

Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит — хроническое воспалительное заболевание, для которого характерно сочетание увеита с периферическим артритом. Его редко распознают в дебюте.

Заболевают преимущественно мальчики в возрасте до 15 лет. Однако известно немало случаев раннего начала. Увеит протекает обычно как острый двусторонний и относительно доброкачественно (по типу переднего увеита, быстро купируют

при местном лечении). Острый ирит при ювенильном анкилозирующем спондилоартрите могут сопровождать боль, светобоязнь, покраснение глаз. Изменение заднего отрезка глаза редки.

Большинство пациентов серопозитивны по HLA-B27 и серонегативны по РФ.

Ювенильный псориатический артрит

Увеит при псориатическом артрите клинически сходен с ревматоидным, протекает по типу переднего, хронического или острого. Течение часто благоприятное, хорошо поддаётся стандартному лечению. Необходимо подчеркнуть, что увеит, как правило, возникает у пациентов с сочетанием поражения кожи и суставов и практически не встречается при изолированном кожном псориазе.

Синдром Рейтера (уретроокулосиновиальный синдром)

Синдром Рейтера с поражением глаз у детей встречается относительно редко. Могут заболевать дети в возрасте 5–12 лет, более характерно развитие процесса у подростков и молодых мужчин 19–40 лет.

Заболевания глаз при синдроме Рейтера, как правило, протекают в виде конъюнктивита или субэпителиального кератита с поражением передних слоёв стромы. Возможно развитие рецидивирующего негранулематозного иридоциклита. Значительно реже увеит может носить характер тяжёлого панувеита с развитием осложнённой катаракты, макулярным отёком, хориоретинальными очагами, отслойкой сетчатки, резким снижением зрения.

Системная красная волчанка

Системная красная волчанка — мультисистемное аутоиммунное заболевание с поражением кожи (высыпания, в том числе на лице в виде «бабочки»); суставов (неэрозивный артрит); почек (нефрит); сердца и лёгких (серозных оболочек).

Поражение глаз может протекать как эписклерит или склерит. Более характерно развитие тяжёлого ретиноваскулита диффузного характера с окклюзией центральной вены сетчатки и других сосудов, возникают отёк сетчатки, геморрагии, в тяжёлых случаях — рецидивирующий гемофтальм.

Болезнь Бехчета

Поражение глаз при болезни Бехчета — одно из наиболее тяжёлых и прогностически неблагоприятных проявлений.

Увеит при болезни Бехчета носит двусторонний характер и может протекать как по типу переднего, так и заднего увеита. Чаще он развивается через 2–3 года после проявления первых признаков болезни. Следует отметить, что увеит при болезни Бехчета носит рецидивирующий характер, при этом длительность обострений — от 2–4 нед до нескольких месяцев.

Отличительный признак увеита при болезни Бехчета — гипопион различной степени выраженности у трети пациентов. При переднем увеите прогноз по зрению преимущественно благоприятный. При панувеите и вовлечении в процесс заднего отдела глаза формируются тяжёлые осложнения, приводящие к необратимым изменениям глаз (атрофии зрительного нерва, дистрофии, отслойке сетчатки, рецидивирующему гемофтальму). Характерно наличие ретиноваскулитов с окклюзией ретинальных сосудов.

Саркоидоз

Саркоидоз — хроническое мультисистемное гранулематозное заболевание неясной этиологии.

У детей старше 8–10 лет саркоидоз протекает с характерным поражением лёгких, кожи и глаз, в возрасте младше 5 лет отмечают триаду — увеит, артропатия,

сыпь. Необходимо отметить, что артрит при саркоидозе возникает только у детей, у взрослых суставы не вовлечены в патологический процесс.

Увеит, как правило, протекает внешне малосимптомно, но тяжело, по типу хронического гранулематозного переднего увеита, с образованием крупных «сальных» преципитатов и формированием узелков на радужке. При вовлечении в процесс заднего сегмента глаза на глазном дне выявляют мелкие желтоватые очажки 1\8-1\4 РД (хориоидальные гранулёмы), явления перифлебита, макулярного отёка. Характерно быстрое развитие осложнений со снижением зрения.

Синдром Фогта–Коянаги–Харады (увеаменингеальный синдром)

Синдром Фогта–Коянаги–Харады — системное заболевание с вовлечением в процесс слухового и зрительного анализаторов, кожных покровов и мозговых оболочек.

Диагноз основан на выявлении симптомокомплекса: изменения кожи и волос — алопеция, полиозис, витилиго; мягкая неврологическая симтоматика (парастезии, головная боль и др.). В форме тяжёлого увеаменингита у детей заболевание протекает редко.

Увеит при синдроме Фогта–Коянаги–Харады протекает по типу двустороннего тяжёлого гранулематозного хронического или рецидивирующего панувеита с образованием многочисленных крупных преципитатов, узелков в радужке и её утолщением, неоваскуляризацией радужки и угла передней камеры, что приводит к повышению внутриглазного давления. Выражены явления витриита. Характерны отёк диска зрительного нерва, макулы, иногда экссудативная отслойка сетчатки в центральной зоне. На периферии (чаще в нижнем отделе) выявляют желтоватые очаги с чёткими границами. Быстро развиваются осложнения по типу вторичной глаукомы, возникают витреальные мембраны. Прогноз по зрению неблагоприятный.

ЛАЙМ-БОРРЕЛИОЗ

Лайм-боррелиоз (*Lyme borreliosis*) передаётся при укусе иксодовых клещей, заражённых *Borrelia burgdorferi*, протекает стадийно:

- ✧ I стадия — мигрирующая кольцевидная эритема, регионарная лимфоаденопатия;
- ✧ II стадия — гематогенная диссеминация в различные органы, в том числе глаза и суставы.

Поражение глаз может носить разнообразный характер, протекая как конъюнктивит, эписклерит, передний увеит. Значительно реже возникают ретиноваскулит или панувеит. Увеит хорошо поддаётся лечению, прогноз по зрению, как правило, благоприятный.

СИНДРОМ CINCA

Для синдрома CINCA (*chronic infantile neurologic cutaneous articular*) характерны мигрирующие кожные изменения (уртикарные), артропатия с эпифизарными и метаэпифизарными изменениями, поражения ЦНС, глухота, осиплость голоса.

Увеит развивается у 90% пациентов с синдромом CINCA, протекает преимущественно по типу переднего, реже заднего увеита, но с быстрым развитием осложненной катаракты. Характерны папиллит, атрофия зрительного нерва, приводящие к существенному снижению зрения.

СИНДРОМ КОГАНА

Синдром Когана сопровождают лихорадка, артрит, абдоминальные боли, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия. Отмечают снижение слуха, головокружение, звон и боли в ушах, развивается аортит, недостаточность клапанов аорты, васкулит артерий малого и среднего калибра. При вовлечении в процесс глаз возникает

интерстициальный кератит, конъюнктивит, эписклерит/склерит, реже — витриит, ретиноваскулит.

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

Характерные признаки болезни Кавасаки — лихорадка, кожный васкулит (полиморфная сыпь), «малиновый» язык, шелушение; лимфаденопатия, нарушение слуха. Поражение глаз преимущественно по типу двустороннего острого конъюнктивита. Значительно реже возникает увеит, протекающий мягко, бессимптомно по типу переднего двухстороннего, чаще у детей старше 2 лет.

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

Для гранулематоза Вегенера типичны лихорадка, артрит, поражение верхних дыхательных путей, лёгких; стоматит, отит, кожный васкулит; поражение почек. Для поражения глаз характерны конъюнктивит, эписклерит, реже — кератиты с образованием язвы роговицы. Увеит протекает по типу ретиноваскулита.

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозное лечение

Различают местное и системное медикаментозное лечение.

Местное лечение включает применение глюкокортикоидов, НПВП, мидриатиков и др. Интенсивность и продолжительность его варьирует и зависит от тяжести глазного заболевания. Ведущую роль в местном лечении играют глюкокортикоидные препараты, которые применяют в виде капель, мазей, глазных лекарственных плёнок, парабульбарных инъекций, фоно- и электрофореза. Для введения парабульбарно или под конъюнктиву возможно использование пролонгированных препаратов, что позволяет сократить число инъекций.

При отсутствии положительного эффекта от применения местной медикаментозной терапии и при тяжёлом увеите назначают системное лечение (совместно с ревматологом).

Наиболее эффективны при лечении увеитов на фоне системных заболеваний глюкокортикоиды, метотрескат и циклоспорин А. Эти препараты чаще применяют в различных сочетаниях, что позволяет уменьшить рабочую дозу каждого из них.

Данные об эффективности и целесообразности применения ингибиторов ФНО-α при увеитах весьма противоречивы. Инфликсимаб (ремикейд®) — биологический агент, растворимые антитела к ФНО-α. Применяют внутривенно капельно в дозе 3–5 мг/кг: одно введение с интервалом 2–6 нед каждые 8 нед.

Этанерцепт (энбрел) — биологический агент, растворимые рецепторы к ФНО-α. Применяют в дозе 0,4 мг/кг или 25 мг подкожно 2 раза в неделю.

В последнее время как ревматологи, так и офтальмологи отдают предпочтение не монотерапии одним из препаратов, а их комбинации в более низких дозировках.

Следует подчеркнуть, что достаточно часто назначаемое системное лечение, оказывая выраженный положительный эффект на течение основного заболевания, не позволяет купировать увеит. Более того, нередко особо тяжёлое течение глазного заболевания отмечают в период ремиссии суставного (системного) процесса, когда ревматологи резко уменьшают интенсивность лечения, оставляя лишь поддерживающие дозы препаратов или ограничиваясь использованием НПВП.

Именно поэтому необходимо всегда помнить о возможной диссоциации выраженности и тяжести глазного и системного заболевания, когда решение вопроса о тактике системного лечения представляет большие трудности.

Хирургическое лечение

Учитывая большую тяжесть течения увеитов при системных заболеваниях у детей с развитием широкого спектра осложнений, важное место в лечении увеитов занимают хирургические вмешательства:

- ✧ хирургическое лечение при нарушении прозрачности оптических сред (роговицы, хрусталика, стекловидного тела); удаление катаракты, витрэктомия;
- ✧ антиглаукоматозные вмешательства различного типа;
- ✧ лечение вторичных отслоек сетчатки (лазерные и инструментальные).

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Катаргина Л.А., Хватова А.В. Эндогенные увеиты у детей и подростков. — М.: Медицина, 2000. — 319 с.

Катаргина Л.А., Архипова Л.Т. Увеиты: патогенетическая иммуносупрессивная терапия // Серия «Аутоиммунные болезни». — М., 2004. — 109 с.

Насонова В.А., Бунчук Н.В. Руководство по внутренним болезням. Ревматические болезни. — М.: Медицина, 1997. — 519 с.

Никишина И.П. Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит: современное состояние проблемы // Обзор журнала «Детская ревматология». — 1997. — № 2. — С. 36–54.

Салугина С.О. Клинико-лабораторная характеристика ювенильного ревматоидного артрита с поражением глаз: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 2000. — 24 с.

Слепова О.С. Иммунодиагностика и обоснование иммунокорригирующей терапии при воспалительных заболеваниях глаз // Актуальные вопросы воспалительных заболеваний глаз. — М., 2001. — С. 242–244.

Kanski J.J. Juvenile arthritis and uveitis // Surv. Ophthalm. — 1990. — Vol. 34. — № 4. — P. 253–267.

Kulkarni P. Revieu: Uveitis and immunosuppressive drugs // J. Ocular Pharmacology therapeutics. — 2001. — № 86. — P. 281–286.

Nussenblatt R.B. Uveitis, fundamentals of clinical pracice. — Mosby, 1996. — 254 p.

Глава 119

Детская оториноларингология

ПРЕДИСЛОВИЕ

Болезни уха, горла и носа у детей очень распространены. Чаще всего это осложнения ОРВИ. Именно поэтому по современной общепринятой классификации МКБ-10 острые синуситы, фаринготонзиллиты, ларингиты представлены в разделе болезней верхних дыхательных путей.

Частота заболеваний острым средним отитом (ОСО) в раннем детском возрасте достигает 70–75%, в США по поводу этого заболевания ежегодно к педиатрам обращаются 24,5 млн детей, а экономические затраты достигают 5 млрд долларов. По нашим данным (М.Р. Богомильский, Г.А. Самсыгина, В.С. Минасян, 2007), из 3539 новорождённых и грудных детей, поступивших в стационарные отделения, 11,3% составили дети с ОСО.

Самое частое осложнение респираторной вирусной инфекции — острые синуситы. Конечно, каждому педиатру необходимо представлять основные симптомы этого заболевания, диагностические способы, принципы лечения и особенно профилактику острого воспаления околоносовых пазух. К сожалению, в значительном количестве случаев поздно диагностируют орбитальные и внутричерепные осложнения синуситов, острых и хронических, такие опасные, как абсцессы глазницы, лобной доли головного мозга, энцефалиты, менингиты и др.

Синуситы у детей и их рациональное лечение

Синонимы: гайморит, этмоидит, фронтит, сфеноидит, гемисинусит, пансинусит.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Под синуситом понимают воспаление слизистой оболочки околоносовых пазух.

КОД ПО МКБ-10

J01.0 Острый верхнечелюстной синусит.
J01.2 Острый этмоидальный синусит.
J01.1 Острый фронтальный синусит.
J01.3 Острый сфеноидальный синусит.
J01.4 Острый пансинусит.
J01.8 Другой острый синусит.

J01.9 Острый синусит неуточнённый.
J32.0 Хронический верхнечелюстной синусит.
J32.1 Хронический фронтальный синусит.
J32.2 Хронический этмоидальный синусит.
J32.3 Хронический сфеноидальный синусит.
J32.4 Хронический пансинусит.
J32.8 Другие хронические синуситы.
J32.9 Хронический синусит неуточнённый.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По течению выделяют: лёгкие, средние, тяжёлые; неосложнённые и осложнённые (риногенные и внутричерепные) формы.

По длительности: острые (до 1 мес), подострые (до 1,5–3 мес), рецидивирующие и хронические (свыше 3 мес).

По локализации: односторонние и двусторонние, моносинусит, полисинусит, гемисинусит и пансинусит; этмоидит, гайморит, фронтит, сфеноидит.

По характеру воспаления: катаральные, серозные, гнойные, геморрагические, некротические (остеомиелит).

ЭТИОЛОГИЯ

Клиническая анатомия и физиология

Существуют четыре пары околоносовых пазух: лобные, верхнечелюстные, решётчатые и клиновидные. Лобная пазуха напоминает пирамиду, её основание — дно пазухи. Верхнечелюстная пазуха медиально граничит с боковой стенкой носа, сверху с нижней стенкой глазницы, спереди с собачьей ямкой, снизу — с альвеолярным отростком верхней челюсти. Клетки решётчатого лабиринта сверху ограничены основанием черепа, латерально очень тонкой костной пластинкой, служащей медиальной стенкой глазницы. Клиновидная (основная) пазуха граничит с жизненно важными структурами: гипофизом, сонной артерией, глазничным нервом и пещеристой пазухой.

Околоносовые пазухи сообщаются с полостью носа через узкие отверстия. Лобная и верхнечелюстная пазуха, а также передние клетки решётчатого лабиринта открываются в переднюю часть среднего носового хода, клиновидная пазуха и задние клетки решётчатого лабиринта — в верхний носовой ход. Через эти отверстия осуществляется естественный дренаж; отёк, инфильтрация их слизистой оболочки приводят к застойным процессам в пазухах, а следовательно, к возможности возникновения синусита.

При рождении у ребёнка уже есть верхнечелюстная пазуха и несколько клеток решётчатого лабиринта. Верхнечелюстная пазуха приблизительно до трёхлетнего возраста находится выше дна полости носа, затем постепенно опускается, и у взрослого дно пазухи может находиться на 0,5–1,0 см ниже дна носовой полости. Очень важно знать о связи зубов и верхнечелюстной пазухи. В раннем детском возрасте самый близко расположенный к верхнечелюстной пазухе — клык, приблизительно с 5–6 лет пазуха тесно связана с двумя премолярами и молярами. Решётчатая пазуха окончательно формируется к 7–8-летнему возрасту.

Лобная пазуха у новорождённого отсутствует, уже с первого года жизни она начинает развиваться, заканчивая свое формирование к 25 годам. Важно знать, что задняя стенка лобной пазухи граничит с передней черепной ямкой, в силу этого возможно развитие внутричерепных синусогенных осложнений: менингита, абсцесса мозга и т.д. Клиновидная пазуха у новорождённых имеет вид щели, и её образование, начинаясь в 4–5-летнем возрасте, заканчивается к 20 годам. Однако в 12–14 лет она уже хорошо выражена.

Для чего существуют околоносовые пазухи?

Этот вопрос до сих пор остаётся без окончательного ответа, хотя теорий на этот счёт довольно много. Например, полагают, что они служат резонаторами звука, уменьшают массу черепа, увеличивают поверхность обонятельной области, смягчают удары в лицо, улучшают увлажнение и согревание вдыхаемого воздуха, регулируют внутриполостное давление и т.д.

В последнее время (особенно в связи с развитием современной эндоскопической хирургии) большое внимание уделяют изучению транспорта слизи из пазух через естественные отверстия, так называемому клиренсу. Околоносовые пазухи выстланы реснитчатыми цилиндрическими эпителиальными клетками, бокаловидными и слизистыми железами, вырабатывающими секрет. Для нормальной эвакуации этого секрета механизм его транспортировки должен хорошо функционировать. Однако данный механизм часто нарушается при загрязнении воздуха, его повышенной сухости, нарушениях парасимпатической иннервации, не говоря уже о токсическом влиянии микроорганизмов.

Особое значение в возникновении острых синуситов у детей имеют острые респираторные и инфекционные заболевания. В то же время существуют факторы, способствующие возникновению синуситов. К ним относят хронические гипертрофические риниты, искривление носовой перегородки, шипы, полипоз носа и особенно аденоидные вегетации. Значительно чаще острые синуситы выявляют у детей с аллергическими ринитами, а также со сниженным уровнем иммунитета, часто болеющих ОРИ. Острое воспаление верхнечелюстной пазухи может быть одонтогенного происхождения, связанное с грибковой инфекцией, травмой и т.д.

В последнее время в связи с развитием современной эндоскопической хирургии большое внимание уделяют изучению транспорта слизи из околоносовых пазух через естественные соустья, так называемому мукоцилиарному клиренсу. Околоносовые пазухи, аналогично полости носа, выстланы мерцательным эпителием, в его нормальной работе также принимают участие железы и секрет, ими вырабатываемый. При загрязнении воздуха, его повышенной сухости, нарушениях парасимпатической иннервации, а также под воздействием токсинов патогенных микроорганизмов нормальное функционирование мукоцилиарного клиренса нарушается, что приводит к развитию синусита.

Особенно следует остановиться на таком тяжёлом заболевании, как остеомиелит верхней челюсти. Развивается он у новорождённых, часто инфекция передаётся при контакте с инфицированным соском матери, загрязнённые игрушки. Последовательно возникает гингивит, затем в процесс вовлекаются зубной зачаток и верхнечелюстная кость. В альвеолярном отростке образуются секвестры и фистулы. Быстро развивается односторонняя инфильтрация лица, закрывая глаз, припухлость нижнего века, хемоз. Заболевание дифференцируют с дакриоциститом, рожистым воспалением, эндофтальмитом. Опасность остеомиелита верхней челюсти заключается в возможности развития септицемии. Лечение комплексное, применяют антибиотики широкого спектра действия, хороший дренаж обеспечивают хирургическим путём, однако в этом случае важно не повредить зачатки зубов.

ПАТОГЕНЕЗ

При остром катаральном воспалении слизистая оболочка утолщается в десятки раз, вплоть до заполнения всего просвета пазухи. Характерно серозное пропитывание и резкий отёк слизистой оболочки, клеточная инфильтрация, расширенные сосуды, скопление экссудата с образованием экстравазатов. Для острого гнойного воспаления характерны гнойные наложения на поверхности слизистой оболочки, кровоизлияния, геморрагии (при гриппе), выраженная круглоклеточная инфильтрация. Возможны процессы периостита и остеомиелита, вплоть до секвестрации.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническое течение и симптомы острых синуситов весьма схожи. Обычно на фоне выздоровления после ОРВИ и гриппа снова появляется температурная реакция, слабость, ухудшается самочувствие, нарастают симптомы интоксикации, появляется (особенно у детей раннего возраста) реактивный отёк глаз и щёк, обильные гнойные выделения из носа, боль в области пазух. Если отток затруднён, можно наблюдать одностороннюю зубную боль, ощущение давления в области глаза. Головная боль часто без определённой локализации. Одновременно появляется заложенность носа, слизистые или гнойные выделения и в связи с этим респираторная гипоксия. Значительное набухание слизистой оболочки полости носа приводит к нарушению проходимости носослёзного канала и появлению слёзотечения. Следует отметить, что в раннем детском возрасте все симптомы синусита могут быть слабо выражены. При разной локализации синуситов отмечают некоторые особенности.

Так, для этмоидита, занимающего 60–70% в структуре синуситов у детей, характерны симптомы, связанные с вовлечением в процесс медиальной стенки пазух и глазницы. Быстро возникают и прогрессируют глазничные симптомы, при передней риноскопии отмечают пролабирование латеральной стенки полости носа.

При остром гайморите, чаще всего сочетающемся с остеомиелитом, появляется болезненность при надавливании в области клыковой ямки, невралгическая боль с иррадиацией в щёку, надглазничную область. Для острого фронтита характерно резкое снижение обоняния, интенсивная боль в надбровной области, слёзотечение. Острый сфеноидит встречают в основном в старшем возрасте, он сопровождается резкой головной болью в затылке, иногда в глазницах, снижается обоняние. Гной обычно стекает по задней стенке глотки, часто вызывая кашель. Таким образом, клиническое течение острых синуситов вариабельно и зависит от многих факторов.

ДИАГНОСТИКА

Методы исследования околоносовых пазух

До последнего времени прямой осмотр полости околоносовых пазух был невозможен, лишь с развитием современной эндоскопии стало возможно наблюдение при введении в пазуху тончайших эндоскопов. Именно поэтому приобретают значение простые доступные способы оценки состояния полости носа и носоглотки с помощью наружного осмотра, пальпации, передней, средней и задней риноскопии.

При наружном осмотре обращают внимание на область внутреннего угла глаза, щеки, глазного яблока, характерные черты развития лицевого скелета ребёнка при нарушении носового дыхания и т.д. Пальпация передней стенки верхнечелюстной и лобной пазухи позволяет определять процессы периостита, невралгии надглазничного и подглазничного нерва, деформацию костей при подозрении на перелом. Передняя риноскопия иногда даёт возможность не только определять воспалительный процесс в околоносовой пазухе, но даже в зависимости от локализации гноя в среднем или верхнем носовом ходе провести дифференциальную диагностику. Задняя риноскопия возможна только у детей старшего возраста, однако в последнее время в клиниках для определения состояния носоглотки и уточнения состояния аденоидов, глоточных устьев слуховых труб, хоан, сошника, задних отделов носовых раковин стали использовать гибкую эндоскопию. Всё это очень важно для лечения воспаления в околоносовых пазухах ребёнка.

По-прежнему в клинической практике сохраняют свое значение диафаноскопия и рентгенологическое исследование. Однако в последнее время в некоторых клиниках для, например, скрининг-диагностики используют УЗИ, а в сложных ситуациях, в частности для дифференциальной диагностики с опухолями, – КТ

и МРТ. Окончательный диагноз часто ставят лишь после диагностической пункции гайморовой пазухи или трепанопункции лобной.

ЛЕЧЕНИЕ

Поскольку острый синусит — инфекционное заболевание, естественно, что внимание врачей прежде всего обращено на антибактериальное лечение. Однако воспалительный процесс в околоносовых пазухах протекает в необычных условиях замкнутой полости, нарушенного дренажа, ухудшения функции мерцательного эпителия, аэрации пазухи. Все это, к сожалению, в большинстве случаев педиатры не учитывают.

Именно поэтому, остановимся на местном лечении, в значительной части случаев обеспечивающем положительный эффект и без применения антибиотиков.

Первостепенная задача — улучшение дренажа из пазух, это достигается применением сосудосуживающих препаратов — деконгестантов. Они устраняют отёк слизистой оболочки носа, улучшая отток через естественные отверстия. На данный момент существует широкий выбор сосудосуживающих средств, немного отличающихся по механизму действия. Основные препараты широко известны: нафазолин (нафтизин♠, санорин♠), галазолин♠, оксиметазолин (називин♠) в детских дозах. Називин♠ обладает дополнительным преимуществом — пролонгированным действием (до 12 ч). Предпочтительнее использовать аэрозольные формы, так как спрей равномерно распределяется по слизистой оболочке полости носа, это создает более длительный и выраженный лечебный эффект. В стадии выраженной ринореи, особенно при гнойном характере отделяемого, не стоит использовать антиконгестанты на масляной основе, так как они немного снижают функцию реснитчатого эпителия, ухудшая отток содержимого пазухи в носовую полость. Обращают внимание и на технику введения лекарственного средства в полость носа. Голова ребёнка должна быть слёгка запрокинута и повёрнута в больную сторону. Если препарат вводит врач под контролем риноскопии, лучше просто смазать сосудосуживающим средством область среднего носового хода — полулунную щель.

С этиопатогенетической точки зрения важны мукоактивные препараты, воздействующие на систему мукоцилиарного клиренса. Они могут быть системными (прямого и непрямого действия) и топическими (ринофлуимуцил♠).

В последние годы успешно используют, особенно при экссудативных серозных и катаральных острых синуситах, синус-катетеры, позволяющие без пункции пазухи активно (благодаря созданию отрицательного давления в полости носа) улучшить дренаж. Не потерял своего значения и старый способ лечения методом перемещения.

Пункцию гайморовой пазухи применяют не только с диагностической (получение возможности исследования содержимого), но и с лечебной целью. Её проводят под местной анестезией специальной иглой через нижний носовой ход. Пункцию можно проводить и в раннем детском возрасте — при гнойных или осложнённых формах она очень эффективна. Через пункционную иглу можно ввести лекарственное вещество, в том числе антибиотик. Кроме того, существуют комплексные препараты, например, флуимуцил-антибиотик♠, воздействующий как антибактериальный агент (тиамфеникол℗) и мукоактивное средство, официально разрешённый для внутрипазушного введения.

Широкое распространение при острых синуситах получила физиотерапия: УВЧ, лазерное облучение, ультрафиолетовое облучение крови, микроволновая терапия, электрофорез, фонофорез и т.д. Некоторые авторы отмечают положительный эффект при использовании препаратов природного происхождения (синупрет♠), гомеопатических препаратов (мы отмечали, в частности, неплохой результат при использовании циннабсина♠), ароматерапии.

Рациональная антибиотикотерапия при острых синуситах

На начальных стадиях острого синусита основное значение приобретает правильный выбор препарата, эффективного в отношении основных возбудителей, дозы и режим дозирования, пути введения антибиотиков, определение чувствительности микроорганизмов к применяемым ЛС (табл. 119-1).

Таблица 119-1. Возбудители острого бактериального синусита

H. influenzae	12,5%
S. aureus	3,6%
S. pyogenes	1,8%
M. catarrhalis	1,8%
Анаэробы	14,3%
Другие	7,1%
S. pneumoniae + другие	7,1%
S. pneumoniae + *H. influenzae*	3,6%
S. pneumoniae	48,2%

Бактерии, вызывающие острый синусит, — представители обычной микрофлоры полости носа и носоглотки, попадающие при определённых условиях в околоносовые синусы (считают, что в норме синусы стерильные). Исследования, проводимые со второй половины XX столетия, показывают, что спектр возбудителей остаётся относительно постоянным, и главную роль в развитии заболевания играют *Streptococcus pneumoniae* и *Haemophilus influenzae* (50–70%). Гораздо реже встречают *Moraxella catarrhalis*, *S. pyogenes*, *S. intermedius*, *S. aureus*, анаэробов и др.

В то же время вызывает тревогу изменение чувствительности основных возбудителей острого синусита к антибиотикам. Так, по данным зарубежных исследователей, наблюдают тенденцию к нарастанию резистентности пневмококков к пенициллину[P] и макролидам, а гемофильной палочки — к аминопенициллинам. Отечественные данные отличаются от зарубежных: в центральной части России у *S. pneumoniae* и *H. influenzae*, выделенных при острых синуситах, сохраняется высокая чувствительность к аминопенициллинам и цефалоспоринам. Однако отмечают высокую резистентность к ко-тримоксазолу: умеренный и высокий уровень резистентности отмечен у 40,0% *S. pneumoniae* и 22,0% *H. influenzae* (табл. 119-2).

Таблица 119-2. Чувствительность *S. pneumoniae* и *H. influenzae* к антибактериальным препаратам в центральной России

Антибиотик	Чувствительность *S. pneumoniae*, %	Чувствительность *H. influenzae*, %
Пенициллин	97	–
Ампициллин	100	88,9
Амоксициллин	100	–
Амоксициллин/клавунат	100	100
Цефуроксим	100	88,9
Цефтибутен	90,9	100
Ко-тримоксазол	60,6	77,8

Выбор антибиотика

Основная цель антибактериальной терапии острого и обострения хронического синусита — эрадикация инфекции и восстановление стерильности поражённого синуса. Важным считают вопрос о времени начала антибактериальной терапии. В первые дни заболевания на основании клинической картины бывает трудно различить ОРВИ, при которых не требуется назначение антибактериальных препаратов, и острый бактериальный синусит, при котором они играют главную роль в лечении. Считают, если признаки ОРВИ, несмотря на симптоматическое лечение, сохраняются без улучшения более 10 дней или прогрессируют, то необходимо назначение антибактериальных препаратов. Для установления конкретного возбудителя и его чувствительности необходима пункция поражённого синуса с последующим микробиологическим исследованием полученного материала. Назначение препарата в каждом конкретном случае происходит эмпирически, на основании данных о типичных возбудителях и их чувствительности к антибактериальным препаратам в регионе.

Основные принципы выбора антибиотика для лечения острого синусита:

- ✧ активность против основных возбудителей (в первую очередь против *S. pneumoniae* и *H. influenzae*);
- ✧ способность преодолевать резистентность этих возбудителей к антибактериальному препарату, если она распространена в данном регионе или популяции;
- ✧ хорошее проникновение в слизистую оболочку синусов с достижением концентрации выше минимальной подавляющей концентрации для данного возбудителя;
- ✧ сохранение концентрации в сыворотке крови выше минимальной подавляющей концентрации в течение 40–50% времени между приёмами препарата.

Учитывая всё вышеизложенное, препаратом выбора для лечения острого синусита должен быть амоксициллин внутрь. Из всех доступных пенициллинов и цефалоспоринов для приёма внутрь, включая цефалоспорины II–III поколений, амоксициллин — самый активный против пенициллинрезистентных пневмококков. Он достигает высоких концентраций в сыворотке крови и слизистой оболочке околоносовых синусов, превышающие минимальную подавляющую концентрацию основных возбудителей, редко вызывает нежелательные реакции (в основном со стороны пищеварительного тракта), удобен в применении (принимают внутрь 3 раза в сутки независимо от приёма пищи). К недостаткам амоксициллина можно отнести его способность разрушаться β-лактамазами, которые могут продуцировать гемофильную палочку и моракселлу. Именно поэтому его альтернатива (особенно при неэффективности лечения или рецидивирующих процессах) — амоксициллин/клавунат♠®: комбинированный препарат, состоящий из амоксициллина и ингибитора β-лактамаз — клавулановой кислоты.

Достаточно высокой эффективностью при лечении острого синусита обладают цефалоспорины II — цефуроксим (аксетин♠), цефаклор и III поколений (цефотаксим, цефтриаксон, цефаперазон® и др.). В последнее время стали появляться фторхинолоны с расширенным спектром активности, эффективные против *S. pneumoniae* и *H. influenzae*. В частности, к таким препаратам относят грепафлоксацин℗ (фторхинолоны противопоказаны в детском возрасте).

Макролиды в настоящее время рассматривают как антибиотики второго ряда, в основном их используют при аллергии к β-лактамам. Из макролидов при остром синусите оправдано применение азитромицина и кларитромицина, однако эрадикация пневмококка и гемофильной палочки при их назначении ниже, чем при использовании амоксициллина. Эритромицин не может быть рекомендован для лечения острого синусита, так как не обладает активностью против гемофильной палочки и, кроме того, вызывает большое количество нежелательных явлений со стороны пищеварительного тракта.

Из группы тетрациклинов достаточную эффективность при лечении острого синусита сохраняет только доксициклин, но его можно применять только у взрослых и детей старше 8 лет.

Особенно следует сказать о таких распространённых препаратах, как ко-тримоксазол (бисептол▲, септрин▲⊗ и другие препараты), линкомицин и гентамицин. Во многих зарубежных источниках ко-тримоксазол относят к высокоэффективным препаратам для лечения острого синусита. Однако в России к нему выявлен высокий уровень резистентности пневмококков и гемофильной палочки, поэтому его применение должно быть ограничено. Линкомицин не может быть рекомендован для лечения синусита, так как не действует на гемофильную палочку, аналогичная ситуация и с гентамицином (не активен против *S. pneumoniae* и *H. influenzae*).

Существуют некоторые отличия в антибактериальной терапии тяжёлых и осложнённых случаев синусита. В подобной ситуации следует отдавать предпочтение препаратам или комбинации препаратов, способных перекрывать весь возможный спектр возбудителей и преодолевать резистентность микроорганизмов.

Путь введения антибактериальных препаратов

В подавляющем большинстве случаев антибактериальные препараты следует назначать внутрь. Парентеральное введение в амбулаторной практике должно быть исключением. В условиях стационара при тяжёлом течении заболевания или развитии осложнений начинать лечение следует с парентерального (желательно внутривенного) введения и затем, по мере улучшения состояния, переходить на приём внутрь (ступенчатая терапия). Ступенчатая терапия предполагает двухэтапное применение антибактериальных препаратов: сначала парентеральное введение антибиотиков, а затем при улучшении состояния в возможно более короткие сроки (как правило, на 3–4-й день) переход на приём внутрь этого же или сходного по спектру активности препарата. Например, амоксициллин + клавунат▲⊗ внутривенно или ампициллин + сульбактам внутримышечно в течение 3 дней, далее амоксициллин/клавунат▲⊗ внутрь или цефуроксим внутривенно в течение 3 дней, далее цефуроксим (аксетин▲) внутрь.

Длительность антибактериальной терапии

Единой точки зрения о продолжительности антибактериальной терапии при остром синусите нет. В разных источниках можно найти рекомендуемые курсы от 3 до 21 суток. Большинство экспертов считают, при единственном эпизоде инфекции околоносовых синусов антибактериальные препараты следует назначать в течение 10–14 дней.

И наконец о режимах дозирования антибактериальных препаратов при острых синуситах. Кроме тяжести состояния ребёнка следует, конечно, учитывать, получал ли больной антибиотики в течение последних 1–3 мес (табл. 119-3).

Таблица 119-3. *Режим дозирования антибиотиков при остром синусите, возникшем впервые, или* у детей, не получавших антибиотики в течение последних 1–3 мес

Антибиотик	Доза, (мг×кг)/день	Кратность	Курс (дни)	Особенности приёма
Препарат выбора				
Амоксициллин	40	3	7	Внутрь независимо от еды
Альтернативные препараты				
Азитромицин	10	1	3	Внутрь за 1 ч до еды
Кларитромицин	15	2	7	Внутрь независимо от еды
Рокситромицин	5-8	2	7	Внутрь за 15 мин до еды

В табл. 119-4 представлен режим дозирования при острых синуситах у детей, получавших антибиотики в течение последних 1–3 мес, часто болеющих, с тяжёлым течением, а также при неэффективности амоксициллина.

Таблица 119-4. Режим дозирования антибиотиков при остром синусите у детей, получавших антибиотики в течение последних 1-3 мес, часто болеющих, с тяжёлым течением, а также при неэффективности амоксициллина.

Антибиотик	Доза, (мг×кг)/день	Кратность	Курс (дни)	Особенности приёма
Препарат выбора				
Амоксициллин/ клавунат	40 мг (по амоксициллину)	3	7	Внутрь, в начале приема пищи
Альтернативные препараты				
Цефуроксим (аксетил)	30	2	7	Внутрь во время еды
Цефтриаксон	50	1	3	Внутримышечно
Азитромицин	10	1	5	Внутрь, за 1 ч до еды

Особо следует отметить необходимость назначения антибиотиков при среднетяжёлых и тяжёлых формах детям до 2-х лет.

В заключение хотелось бы подчеркнуть, что системная антибиотикотерапия должна непременно сочетаться с активным местным лечением, проводимым специалистом. Только в этом случае можно избежать развития осложнений, рецидивирующих форм или перехода в хронический процесс.

Показания к консультации других специалистов

При отсутствии эффекта от проводимого лечения, среднетяжёлых, тяжёлых и осложнённых формах — консультация оториноларинголога.

Показания к госпитализации

Ранний детский возраст, среднетяжёлые, тяжёлые и осложнённые формы синуситов.

Синусогенные орбитальные и внутричерепные осложнения

Околоносовые пазухи тонкими стенками окружают глазницу со всех сторон. Такая топография, а также общность сосудистой системы предрасполагают к распространению воспалительного процесса на глаз. Основные пути распространения инфекции в глазницу — контактный и сосудистый. Сначала в процесс вовлекается периост, затем гной скапливается между костью и периостом — образуется субпериостальный абсцесс. В некоторых случаях возникает тромбофлебит, и инфицированный тромб распространяется по венам глазницы — наступает флегмона глазницы. В таких случаях возникает распространение процесса и на кавернозный синус. Таким образом, орбитальные синусогенные осложнения можно классифицировать следующим образом: остеопериостит глазницы, субпериостальный абсцесс, абсцесс века, ретробульбарный абсцесс, флегмона, тромбоз вен клетчатки глазницы.

Синусогенные внутричерепные осложнения у детей встречают гораздо реже, они связаны с топографией лобной пазухи, задняя стенка которой прилежит к лобной доле мозга. На первом этапе в таких случаях возникает скопление гноя между твёрдой мозговой оболочкой и костной стенкой пазухи — экстрадуральный абсцесс. В дальнейшем при расплавлении твёрдой мозговой оболочки образуется субдуральный абсцесс, нередко становящийся причиной разлитого гнойного менингита или абсцесса лобной доли мозга.

ПРОГНОЗ

При ранней диагностике и своевременно начатом лечении, как правило, благоприятный.

Об особенностях аллергических ринитов у детей

Синоним: поллиноз.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Аллергический ринит (АР) относят к самым распространённым и трудноизлечимым болезням. Данной проблеме посвящено немалое количество публикаций, однако большинство исследований проведены для людей зрелого возраста. Считают, что отличия АР у детей незначительны. В связи с этим педиатры в основном уделяют внимание бронхиальной астме (БА), а АР остаются вне поля зрения. Более того, за последние десятилетия эта проблема попала в компетенцию врачей-аллергологов. Однако количество педиатров среди них невелико, эндоскопической диагностикой врачи данной специальности не владеют. Они не осознают связи АР с заболеваниями околоносовых пазух, глотки и уха и поэтому уделяют основное внимание вопросам общего аллергического обследования и лечения.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Известно, что проявления аллергии могут наступать уже в первые месяцы жизни (чаще в виде экземы), хотя в этом возрасте возможны и аллергические заболевания носа. Чаще всего эти болезни возникают в возрасте 2–3 года. В определённой степени это связано с периодом контактов с другими детьми и новыми аллергенами (детский сад). Пик заболеваемости АР приходится на 4-летний возраст. Известно, что у 70% больных АР начинается в возрасте до 6 лет. К сожалению, первое обращение к аллергологу у 50% этих детей случается только в возрасте 10–12 лет, то есть через 5–6 лет после начала заболевания. У половины из них до этого срока главное направление в лечении — необоснованная антибиотикотерапия. В итоге к 14-летнему возрасту у 15% детей и подростков наблюдают симптомы АР. Мальчики болеют АР чаще девочек во всех возрастных группах. Таким образом, в раннем детском возрасте АР и риносинусит стоят на втором месте после астматического бронхита и астмы, в дошкольном возрасте их показатели сравнивают; а у школьников АР и риносинуситы уверенно лидируют. Кроме того, в возрасте старше 7 лет начинает приобретать значение бактериальная аллергия, проявляющаяся реакциями замедленного типа.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В течение многих лет обсуждают вопрос о классификации АР, в том числе и у детей.

Факторы, определяющие особенности классификации АР в детском возрасте.

- Особенности АР в разные периоды детства.
- Большое значение наследственного фактора.
- Значение акушерского и педиатрического анамнеза.
- Отличие иммунологического статуса детей и взрослых.
- Особенности анатомо-физиологических условий развития ребёнка.
- Детские инфекции.
- Иные сопутствующие заболевания ЛОР-органов (например, аденоиды).
- Иные сопутствующие аллергические заболевания (например, ложный круп).
- Различие в характере и видах аллергенов.
- Отличие в течение заболевания, инструментальных методах диагностики и риноскопической картине.

- Преобладание функциональной патологии полости носа над органической (отёк, отсутствие истинной гипертрофии, склеротических изменений слизистой оболочки).

Ограничения в лечении, связанные с:
✧ побочными действиями;
✧ большой опасностью развития системных нарушений;
✧ методическими затруднениями местного лечения у ребёнка.

ЭТИОЛОГИЯ

В грудном и раннем детском возрасте причинами АР чаще всего бывают пищевые аллергены (*коровье молоко, молочные смеси*, куриные яйца, манная каша, медикаменты и реакции на вакцины), а в дошкольном и школьном — ингаляционные. Какие же факторы способствуют развитию АР? Прежде всего это наследственность. Положительный аллергологический анамнез выявляют у родителей при АР в 54% случаев, а при риносинуситах — в 16%. Известно, что развитию респираторной аллергии способствуют анатомические особенности полости носа, длительный контакт с аллергеном, повышенная проницаемость слизистой оболочки и сосудистой стенки, развитая кавернозная ткань носовых раковин, то есть даже нормальные анатомо-физиологические ситуации. Положение ухудшается при патологических состояниях в полости носа, самый частый пример — развитие ОРЗ. Это подтверждают и статистические данные: согласно им в 12% случаев АР начинается после перенесённой ОРВИ. К факторам риска возникновения АР относят экологическую среду, в которой проходит жизнь ребёнка. Чаще всего детям приходится соприкасаться с домашними птицами и животными, рыбками и кормом для них. В последнее время *появились ярко окрашенные игрушки, также обращают внимание на споры грибов*, пух, перо подушек. Доказано, что частота АР у ребёнка в семьях, где родители курят (пассивное курение), выше в 2–4 раза. Очень аккуратно следует относиться к новомодным химическим препаратам, особенно высокодисперсным, например, используемым для удаления запаха. Известно, важнейший фактор риска — домашняя пыль. Особое место занимает быстрое размножение спор грибов в домашней пыли при повышенной влажности в квартире в осенне-зимний период (до 2500 в 1 г пыли). Мы уже упоминали о возможности возникновения АР у ребёнка после вакцинации. К подобным ятрогенным факторам относят смазывание и вливание капель в полость носа, введение лекарственного средства на турунде. К счастью, у детей реже, чем у взрослых, используют инъекции в перегородку носа и раковины (прокаин, стероиды, антигистаминные препараты). Описаны случаи возникновения АР после хирургических вмешательств (аденотонзиллэктомия), проведённых в период цветения трав. Даже само рождение ребёнка в период цветения — предпосылка для развития АР. Доказано, что у детей, родившихся в мае, АР возникает в 4 раза чаще, чем у родившихся, например, в феврале.

Можно заключить, что аллергологический анамнез собирают довольно тщательно, однако этого нельзя сказать о педиатрическом анамнезе, в особенности о сведениях, касающихся периода новорождённости и грудного возраста. Между тем к факторам риска относят некоторые соматические заболевания родителей (в основном матери), их профессии (химики, фармацевты, дегустаторы, связанные с радиационным и СВЧ-облучением, табачным, мебельным и текстильным производством).

Местные условия, способствующие развитию АР:
✧ повышенная проницаемость слизистой оболочки носа;
✧ анатомические особенности архитектоники полости носа, обусловливающие длительный контакт с аллергенами;
✧ особенности венозного кровообращения и склонность к застойным процессам в силу наличия кавернозной ткани носовой раковины;

- ✧ лёгкое снижение двигательной активности мерцательного эпителия, например, с изменением pH;
- ✧ частые респираторные заболевания с поражением носоглотки;
- ✧ неблагоприятные условия оттока из придаточных пазух носа;
- ✧ затруднённое носовое дыхание в связи с узостью носовых ходов, усугублённое искривлениями перегородки;
- ✧ аденоидные вегетации;
- ✧ сопутствующий шейный региональный лимфаденит.

Общие условия, способствующие развитию АР:

- ✧ время рождения ребёнка;
- ✧ пренебрежение факторами риска по родительскому анамнезу: соматические заболевания матери и профессия родителей;
- ✧ вакцинация;
- ✧ жизнь в условиях пассивного курения, повышенной влажности в квартире, домашней пыли (споры грибов);
- ✧ контакт с домашними животными, рыбками и птицами (корм);
- ✧ использование дезодорантов, современных игрушек с опасными химическими ингредиентами;
- ✧ использование пуховых подушек и одеял;
- ✧ частые смазывания полости носа, введение большого количества лекарственных препаратов, в том числе сосудосуживающих, особенно на турундах.
- ✧ внутриносовые инъекции, ионофорез;
- ✧ проведение хирургических вмешательств в период цветения.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Типичная клиническая картина и жалобы на зуд с пароксизмальным чиханием, ринорею и затруднение носового дыхания характерны приблизительно с 3–4-летнего возраста. Однако АР может развиться не только в грудном возрасте, но даже у новорождённых. Основные симптомы — затруднение носового дыхания в результате отёка слизистой оболочки и, как следствие, — нарушение сосания. АР часто сопровождается незначительным носовым кровотечением и кашлем, увеличением регионарных шейных лимфатических узлов, появлением шелушения в области заушных складок, потливости, гнойничковых поражений. Отмечают желудочно-кишечные расстройства, метеоризм и срыгивание, иногда — необъяснимые подъёмы температуры в течение 30–40 мин.

В старшем возрасте вид ребёнка становится довольно характерным: приподнятая верхняя губа, «готическое» твёрдое нёбо, неправильный прикус, распухший нос вследствие того, что ребёнок часто трёт его кончик (аллергический «салют»), сухие губы. Появляется одутловатость лица, тёмные круги под глазами (аллергические круги), ребёнок постоянно морщит нос вследствие зуда (аллергический тик). Для общего состояния характерно возбуждение, раздражительность, обидчивость, головные боли. Ночью состояние ухудшается, появляется бессонница.

Риноскопическая картина

В период обострения она мало отличается от таковой у взрослых: характерен отёк нижних носовых раковин, в связи с этим они приобретают беловатый цвет. Реже встречают так называемые пятна Воячека и синюшность слизистой оболочки, выделения в основном носят серозно-слизистый характер. Часто в период обострения мы наблюдали отёк слизистой оболочки в области среднего носового хода, напоминающий небольшой полип, мягкий при зондировании. В период вне обострения риноскопическая картина становилась совершенно нормальной, а средний носовой ход полностью освобождался от отёчной ткани. Такой симптом мы называем отёчным этмоидитом, по всей вероятности, это предвестник поли-

позного этмоидита у взрослых и основная причина нарушения клиренса околоносовых пазух. При появлении такого симптома, особенно если он сочетается с обильными слизистыми выделениями, проводят дифференциальную диагностику с муковисцидозом.

Новые возможности для осмотра полости носа появились в последние годы в связи с применением современных эндоскопических технологий. Условно среди них можно выделить две основные методики. Первую — осмотр с помощью операционного микроскопа — используют уже более 20 лет. Можно использовать разное увеличение. Основной недостаток метода — ограничение бокового обзора, поэтому предпочтительнее использовать прямые жёсткие или гибкие эндоскопы, позволяющие не только получить представление о всей мозаике латеральной стенки носа, но и при определённом искусстве произвести прямой осмотр некоторых околоносовых пазух через естественные соустья. С помощью фиброскопа легко осмотреть задний отдел полости носа, получить представление о состоянии сошника. Гораздо реже, чем у взрослых, в детском возрасте обнаруживают гипертрофические изменения носовых раковин. Анемизация практически всегда приводит к уменьшению размеров раковин. Травматическое искривление перегородки носа встречают в детском возрасте редко. Однако врождённые нарушения в виде шипов, особенно ближе ко дну полости носа, при АР выявляют довольно часто, но, к сожалению, остаются без внимания. Особенно тщательно следует осмотреть задние отделы перегородки в области сошника, именно в этой области при АР выявляют подушкообразные утолщения за счёт разрастания кавернозной ткани. Эти патологические изменения часто остаются нераспознанными в связи с трудностями задней риноскопии у ребёнка. При осмотре носоглотки обычно обращает внимание большое количество слизи в её куполе, отёчные валики устьев слуховых труб. Размер и цвет аденоидных вегетаций зависит от времени осмотра, в период обострения они беловатые или синюшные, покрыты вязкой слизью. Ребёнок пытается её откашлять, но безуспешно. При фарингоскопии во время обострения АР часто выявляют отёчность мягкого нёба и язычка, это приводит уже не только к закрытой, но и к открытой гнусавости. Все эти изменения в детском возрасте очень быстро проходят. Это необходимо помнить при анализе рентгенограмм носоглотки и околоносовых пазух. Снижение пневматизации пазух, а также увеличенную тень аденоидов в этот период следует оценивать критически. Рентгенологические данные ценны только в тех случаях, когда снимки сделаны в период ремиссии. В детском возрасте органические изменения (пристеночно-гиперпластическая форма гайморита, не говоря уже о полипозно-гнойных процессах) встречаются реже, чем у взрослых.

К самым частым заболеваниям ЛОР-органов, сопутствующим АР, относят риносинуситы, аденоидиты, гипертрофию глоточной миндалины, рецидивирующие и экссудативные средние отиты, полипоз носа, шипы носовой перегородки, гранулёзные фарингиты, подскладковые ларингиты. В целом можно сказать, приблизительно в 70% случаев наблюдают только поражение носа и околоносовых пазух, в 20% — воспаление в носоглотке и в 10% — в гортани. Лечение и устранение этой патологии — непременные условия успешного лечения АР, однако подход в каждом случае должен быть дифференцированным. Определённый интерес представляют сопутствующие АР аллергические заболевания других органов. Чаще всего, примерно в 50% случаев, наблюдают его сочетание с экссудативным диатезом, в 30% — с конъюнктивитом. Приблизительно у 25% детей АР сочетается с БА. Особое место занимает сочетание аллергических заболеваний носа и околоносовых пазух с патологией бронхов и лёгких. Еще в 1929 г. Wasson ввёл понятие синобронхита. Далее эта патология получала разные названия: синусопневмония, синусобронхопневмональный синдром, аденосинусобронхопневмония. Наиболее популярное название в настоящее время — респираторные аллергозы. Их чаще

встречают у детей в возрасте от 4 до 9 лет. Данный вопрос очень сложный, но, без сомнения, он определяется взаимоотрицательным влиянием патологических очагов в полости носа, околоносовых пазухах, бронхах и лёгких. Механизм этого влияния может быть разным: рефлексогенным, топическим, аллергенным или иным, но принцип от этого не меняется. Оставленные без лечения АР в 40% случаев переходят в БА. Принято считать, что аллергический риносинусит расценивают как предастматическое состояние, хотя в определённых случаях наблюдают и одновременный дебют риносинусита и БА.

ДИАГНОСТИКА

Общие методы исследования

Кожные скарификационные пробы считают показательными и доказательными приблизительно с 2-летнего возраста. До этого возможны ложноположительные реакции, связанные с особенностями дермографизма. С другой стороны, можно отметить, кожные пробы у детей менее демонстративны (аналогично и у пожилых людей).

RAST – радиоаллергосорбентный тест (предложен WIDE в 1967 г.) – выявление повышенной концентрации иммуноглобулинов класса Е в сыворотке крови у больных с атопической аллергией. По результатам он совпадает с достоверностью кожных реакций, однако его можно проводить не только в период ремиссии, но и при обострении. Следует отметить, общий уровень IgE у детей при АР составляет не более 50%, это ниже, чем у взрослых. При рождении он равен 0–1 кЕ/л и возрастает постепенно.

PRIST – радиоиммуносорбентный тест – похожая методика, различия состоят в возможности учитывать образующиеся радиоактивные комплексы с помощью счётчика γ-излучения.

Остальные критерии аллергологической диагностики с равной степенью достоверности используют при АР как и при других аллергических заболеваниях. К ним относят определение количества эозинофилов в крови, определение тромбоцитопенического и лейкопенического индекса, пробу дегрануляции тучных клеток, ингаляционные пробы. К проведению последней у детей следует относиться с большой осторожностью из-за опасности внезапного развития приступа БА.

Местные методы исследования

Секрет из полости носа:
- ✧ определение количества и расположения эозинофилов;
- ✧ определение содержания бокаловидных клеток;
- ✧ определение содержания тучных клеток (клеток-мишеней);
- ✧ определение уровня IgE.

Сыворотка крови носовых раковин:
- ✧ определение количества эозинофилов;
- ✧ определение уровня IgE.

Ткани:
- ✧ исследование слизистой оболочки раковин и придаточных пазух носа;
- ✧ исследование полипов носа и его придаточных пазух.

RAST и PRIST тесты используют также для определения уровня IgE в крови раковин носа и в секрете носовой полости. В последнее время популярно определение уровня IgE в жидкости из полипов.

Определение количества эозинофилов в секрете носовой полости

Секрет для исследования получают с помощью аспирации грушей или шприцем, но лучше делать отпечатки с поверхности носовых раковин специальными шлифованными стёклами. В этом случае в мазке сохраняется групповое расположение эозинофилов, это подтверждает диагноз. В мазках исследуют также бокаловидные

и тучные клетки. Цитограмма — хороший метод диагностики АР у детей вследствие её полной безопасности и безболезненности.

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозное лечение

Специфическая вакцинация аллергии

Главный принцип — устранение аллергена, но это не всегда возможно. И все же нельзя пренебрегать такими мерами, как влажная уборка (домашняя пыль), мытье домашних животных — не менее одного раза в неделю, носовыми душами, устранением пищевых аллергенов (мед, сладости, шоколад). Конечно, специфическая десенсибилизация — это прекрасно, но нужно не менее 30 инъекций, а что делать, если имеется полиаллергия? Курс длится 4 мес. Мы полагаем, что в отличие от БА при АР у детей даже ускоренная специфическая иммунотерапия по Зизельсону (36 дней) тоже вряд ли оправдана. Последнее время получает популярность местная иммунотерапия, которая проводится стандартизированными аллергенами домашней пыли, зерновых культур, трав и начинается перед пиком сезона с периодичностью 3 раза в неделю в течение трех месяцев путём внутриносовых инсуфляций.

Неспецифическая десенсибилизация

- Антигистаминные препараты.

  В настоящее время используют препараты трёх поколений. Препараты первого поколения сейчас применяют редко (пипольфен▲, димедрол▲, супрастин▲ и другие) вследствие выраженного седативного эффекта. Препараты II поколения не обладают седативным эффектом, к III поколению относят топические антигистаминные препараты. В детском возрасте очень важна кратность приёма. Предпочтение отдают препаратам, применяемым не более двух раз в день (принимают дома, а не в школе). Этим требованиям удовлетворяют используемые в настоящее время препараты II и III поколения: лоратадин (кларитин▲), кестин▲, гисманал▲®, зиртек▲, гистимет▲®, аллергодил▲.

- Глюкокортикоидная терапия.

  Общее лечение при АР не показано. Доказано, что местное применение не вызывает побочных реакций. Применяют беклометазона дипропионат℗, флутиказон℗, флунизонид℗ и др. В лечении АР нашли применение атровент▲ (антихолинэстеразный препарат), стабилизаторы мембран тучных клеток (препараты кромоглициевой кислоты — интал▲, кетотифен, недокромил℗). Эффективен эндоназальный ионофорез интала▲ 1% — электроаэрозоль. Механизм действия — блокада выхода биогенных аминов из тучных клеток.

- Сосудосуживающие препараты.

  Местные вазоконстрикторы до 1 года противопоказаны, поскольку интервал между терапевтической и токсической дозой очень мал. Кроме того, при неправильном использовании могут возникать сердечно-сосудистые и церебральные расстройства. В более старшем возрасте главные опасности представляют нарушение функций мерцательного эпителия и регуляции сосудистой стенки, ведущие к постоянной дилятации. Применять не чаще двух раз в день не дольше 5–7 дней.

- Элиминационная терапия.

  Может использоваться в любом возрасте и при любой степени тяжести АР (при лёгкой форме АР может быть стартовым средством). В настоящее время существует целый ряд средств, имеющих различные механизмы подачи раствора на слизистую: струйный (Физиомер), капельный (АкваМарис) или аэрозольный (Маример, обладающий новой системой микрокапельного распыления; Хьюмер).

Хирургические методы лечения

Хронический тонзиллит: доказано, что тонзиллэктомия не приводит к улучшению в клинической картине АР.

Искривление носовой перегородки: бесспорно, показано удаление шипов. К резекции отношение осторожное, она показана только при сочетании с бронхопульмональным синдромом и в более старшем возрасте.

Гипертрофический ринит: хирургическое лечение показано, однако желательно использовать подслизистые способы конхотомии с помощью лазера.

Аномалии в области среднего носового хода: крайне желательно устранение эндоскопически или с помощью лазера.

Гипертрофия в области сошника: обязательное лазерное или криовоздействие.

Полипоз носа: до 3 лет — консервативное лечение, иммунотерапия даёт эффект. После 3 лет — осторожное удаление полипов без вскрытия решётчатого лабиринта с последующей консервативной противорецидивной терапией.

Хронический гайморит: эндоназальное вскрытие, восстановление аэрации. Удаление отдельных небольших полипов и кист. Радикальная операция — только при инфекционно-аллергических формах в старшем возрасте.

Аденоиды: при АР глоточная миндалина также становится шоковым органом, где задерживаются ингаляционные аллергены. Данный факт подтверждён иммунологическими и гистологическими методами. Гипертрофия II и III степени — явное показание к аденотомии, но отношение к этой операции при АР должно быть аккуратным. Показана предоперационная подготовка, операцию следует выполнять вне обострения ринита, при поллинозах — вне сезона цветения. Обязательна послеоперационная терапия, поскольку именно в этой группе наблюдают большой процент рецидивов.

Отличие в подходе к хирургической коррекции в полости носа и его придаточных пазухах

Мы полагаем, что в последнем случае целесообразна отдельная классификация. Это связано с некоторыми факторами. АР имеет существенные особенности в разных возрастных группах, поэтому основным критерием здесь должен быть возрастной подход. Течение АР и его этиология (аллергены) отличны от таковых у взрослых. Большое значение имеет наследственность, иммунологический статус, анатомо-физиологические условия (например, отсутствие лобных пазух), возрастные варианты строения, создающие условия для избыточной концентрации аллергенов и формирования очаговых зон аллергического воспаления. Существуют иные сопутствующие заболевания ЛОР-органов (например, аденоиды), иной подход к хирургии (например, подслизистой резекции перегородки носа), иные сочетания с инфекциями (например, с детскими), преобладают функциональные нарушения, в меньшей степени характерны органические (например, выраженный полипоз носа). Отражены возможности лечения из-за побочных действий ЛС, опасности системных заболеваний и методических затруднений при проведении местного лечения. Всё это свидетельствует о целесообразности отдельной классификации АР в детском возрасте (табл. 119-5).

Таблица 119-5. Возрастная классификация аллергических ринитов в детском возрасте

Возраст, лет	0–3	3–7	7–14
Этиология аллергии	Пищевые Медикаментозные	Ингаляционные	Ингаляционные
Течение	Постоянные формы	Сезонные Постоянные	Сезонные Постоянные

Окончание табл. 119-5

Сопутствующие ЛОР-болезни	Аномалии развития носа Этмоидит Гайморит	Аденоиды Экссудативные отиты Гайморо-этмоидиты	Полипоз носа Полипозные синуситы Гипертрофия носовых раковин Фронтиты Сфентидиты Искревление перегородки
Сопутствующие аллергические болезни	Экссудативный диатез Атопический дерматит Конъюнктивит	Астматический бронхит	Бронхиальная астма Атопический дерматит
Хирургическое лечение	Устранение аномалий развития носа Пункции гайморовых пазух	Аденотомия Этмоидэктомия Пункция гайморовых пазух Кристотомия Эндоназальная гайморотомия	Резекция носовой перегородки Лазерные операции на носовых раковинах (подслизистой) Трепанопункция лобных пазух Радикальная операция на гайморовых пазухах

Острое воспаление среднего уха в детском возрасте

Синонимы: острый средний отит, острый катар среднего уха. Следует помнить, в настоящее время в литературе используют разную терминологию при описании хронического катарального среднего отита. Характер содержимого при этом заболевании иногда бывает очень своеобразным и отличается повышенным содержанием элементов крови, белка (или его отсутствием) и т.д. Можно встретить такие названия, как экссудативный, транссудативный, серозный, геморрагический, мукозный отит, «клейкое» ухо и т.д. Однако принципы лечения от этого не меняются.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Острый средний отит — острое воспалительное заболевание среднего уха.

КОД ПО МКБ-10

Болезни среднего уха и сосцевидного отростка (H65–H75).
H65 Негнойный средний отит.
H65.0 Острый средний серозный отит.
H65.1 Другие острые негнойные средние отиты.
H65.9 Негнойный средний отит неуточнённый.
H66 Гнойный и неуточнённый средний отит.
H66.0 Острый гнойный средний отит.
H66.4 Гнойный средний отит неуточнённый.
H66.9 Средний отит неуточнённый.
H70 Мастоидит и родственные состояния.
H70.0 Острый мастоидит.
H70.2 Петрозит.
H70.8 Другие мастоидиты и родственные состояния.
H70.9 Мастоидит неуточнённый.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

ОСО — одно из самых частых заболеваний уха у детей (приближается к 65–70%), составляет 25–40% случаев. Хронический катаральный средний отит может быть самостоятельным заболеванием или этапом перехода в острое гнойное воспаление среднего уха.

Частота ОСО связана с некоторыми общими и местными условиями, способствующими его возникновению у ребёнка. Заболевание чаще встречают в грудном и раннем детском возрасте с пиком заболеваемости в 6–18 мес. В последующем

риск немного снижается, однако к исходу раннего детского возраста почти у всех детей в анамнезе описан хотя бы один эпизод заболевания. На первом году жизни 44% детей переносят ОСО 1–2 раза, 7,8% — 3 раза и более. К 3,5 и 7 годам ОСО переносят 83,91 и 93% детей соответственно.

ПРОФИЛАКТИКА

Грудное вскармливание в течение 3 мес жизни значительно снижает риск ОСО *на протяжении первого года. Учитывая связь ОСО с сезонным всплеском заболеваемости*, рекомендуют проводить профилактику простудных инфекций по общепринятым протоколам.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Формы ОСО, разные по этиологии, условиям возникновения, клиническому течению, морфологическому характеру, функциональным расстройствам, последствиям, осложнениям и принципам лечения.

Кроме типичного течения болезни (подробно будет описано ниже), существуют и другие варианты. Один из них в детском возрасте — так называемое латентное течение среднего отита. В такой форме протекает приблизительно треть заболеваний, особенно в грудном возрасте.

Самое характерное для латентного течения ОСО — затушёванность всех симптомов. У ребёнка появляется небольшая спонтанная боль, невысокая температура, слух снижается. Отоскопическая картина нетипичная: меняется лишь цвет барабанной перепонки, она становится мутной, как бы утолщённой, гиперемия ограничивается инъекцией сосудов, иногда только в одном, чаще верхнем отделе, выпячивания не наблюдают, однако световой рефлекс как бы рассеивается, область сосцевидного отростка не изменяется; существует диссонанс с картиной крови, где могут наблюдать высокий лейкоцитоз и повышение СОЭ.

Значение латентно протекающего ОСО педиатры часто недооценивают. Именно поэтому ребёнок с затянувшимся, необычно протекающим, трудно поддающимся лечению заболеванием должен обязательно быть проконсультирован оториноларингологом.

Нередко встречают и бурно протекающие ОСО, при этом в течение нескольких часов на фоне сильнейшей боли, высокой температуры и тяжёлой интоксикации наступает быстрое образование экссудата с наступлением перфорации и гноетечением. Иногда в этих случаях представляют, что первая стадия вообще отсутствует, у ребёнка будто сразу появляется гной из уха, такое течение обычно связано с особой вирулентностью микроорганизма.

ЭТИОЛОГИЯ

Самые частые возбудители — *Streptococcus pneumoniae* (пневмококк) и *Haemophilus influenzae* (гемофильная палочка). Определённую роль также играют вирусы, прежде всего респираторно-синцитиальный и *Chlamydia pneumoniae*.

Структура бактериальных возбудителей представлена в табл. 119-6. Как следует из табл. 119-7, пневмококк и гемофильная палочка характеризуются высокой чувствительностью к β-лактамам и цефалоспоринам, однако 35% всех пневмококков и 18% гемофильных палочек резистентны к ко-тримоксазолу.

Таблица 119-6. Возбудители острого среднего отита у детей (Смоленск, 1996–1998 гг.)

Возбудитель	%
H. influenzae	37,8
S. pneumoniae	30,0
H. influenzae + *S. pneumoniae*	7,8
Отрицательный рост	12,2

Окончание табл. 119-6

S. pyogenes	5,6
S. aureus	3,3
Другие	2,2
M. catarrhalis	1,1

Таблица 119-7. Чувствительность *S. pneumoniae* и *H. influenzae* к антибактериальным препаратам

Антибиотик	Чувствительность *S. pneumoniae*	Чувствительность *H. Influenzae*
Пенициллин	97,1	-
Ампициллин	97,1	97,6
Амоксициллин/клавунат	100	100
Цефаклор	100	97,6
Цефуроксим	100	100
Цефтриаксон	100	100
Эритромицин	97,1	-
Азитромицин	97,1	100
Ко-тримоксазол	64,6	82,3

Острому воспалению среднего уха более подвержены мальчики. Самую высокую частоту ОСО наблюдают в осенне-весенний период, это обусловлено подъёмом заболеваемости ОРВИ. Доказано, что воспаление среднего уха чаще встречают у детей, спящих на животе, чем у спящих на спине. У детей, посещающих детские коллективы, отмечают большую частоту ОСО.

К местным предпосылкам, способствующим заболеванию ОСО, относят особенности слуховой трубы: у ребёнка она короткая, шире, чем у взрослых, более прямая, располагается горизонтально, эпителий (цилиндрический) ещё недостаточно развит, это способствует застою в барабанной полости. После рождения в барабанной полости какое-то время ещё сохраняется рыхлая, богатая сосудами соединительная ткань (так называемая миксоидная) — хорошая питательная среда для роста микроорганизмов. В области носоглотки у детей грудного возраста часто наблюдают нарушение микроциркуляции. В сочетании с типичным для детского возраста избыточным разрастанием лимфоидной ткани становится понятной значительно большая частота ОСО у детей (по сравнению со взрослыми).

Основная причина возникновения острого катарального среднего отита — дисфункция слуховой (евстахиевой) трубы, чаще всего связанная с острым отёком её слизистой оболочки.

Из причин латентного среднего отита прежде всего следует отметить, что оно чаще встречается в грудном возрасте и связано с общими заболеваниями (вирусная инфекция, сепсис, заболевания бронхолёгочной системы и пищеварительного тракта), общими нарушениями развития (недоношенность, рахит, искусственное вскармливание, гипотрофия), аллергией.

Причины рецидивов среднего отита, иногда они развиваются до 5–8 раз в год, могут быть местными и общими. К последним относят частые пневмонии, расстройства пищеварения и питания, аллергию и др. Местные причины — увеличенные аденоидные вегетации, полипы носа, синуситы, гипертрофия носовых раковин и нёбных миндалин.

В последнее время интерес педиатров к данному заболеванию значительно вырос. Это объясняют достижениями в области клинической микробиологии, новыми данными по фармакодинамике антибиотиков у детей со средним отитом.

ПАТОГЕНЕЗ

Существует классическая схема течения ОСО. В ней выделяют три стадии: первая — начальное развитие процесса, вторая — после наступления перфорации и третья — выздоровление. Каждая из них продолжается приблизительно около недели. На первом этапе появляется боль, высокая температура, снижение слуха, гиперемия барабанной перепонки, общая интоксикация, реакция со стороны периоста сосцевидного отростка. На втором этапе, после наступления перфорации, симптомы изменяются: спонтанно боль уменьшается, температура и интоксикация снижаются, появляются выделения из уха, при отоскопии выявляют перфорацию барабанной перепонки, снижение слуха сохраняется в прежней степени. На третьем этапе температура нормализуется, интоксикация исчезает, боли отсутствуют, выделения прекращаются, перфорация зарубцовывается, слух восстанавливается.

Острое воспаление среднего уха может протекать в двух вариантах: катаральном и гнойном. Первое заболевание известно под названием «катаральный средний отит».

Острое катаральное воспаление среднего уха может затянуться и перейти в хроническое. Это связано с задержкой эвакуации секрета из барабанной полости. Главная причина перехода в хронический процесс в детском возрасте — патология носоглотки, прежде всего гипертрофия носоглоточной миндалины (аденоиды). Таким образом, если не удаётся восстановить слух простыми процедурами, производят аденотомию, а иногда шунтирование барабанной полости.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Отмечают серьёзные различия в клинической картине ОСО у детей и взрослых.

Острое заболевание протекает легко: общее состояние не изменяется, температурной реакции нет, в анамнезе чаще всего — ОРВИ. При отоскопии барабанная перепонка почти не изменена, изредка определяют уровень экссудата. Жалобы больных — снижение слуха, чувство заложенности в ухе. У детей раннего и дошкольного возраста жалобы могут отсутствовать вследствие боязни осмотра врачом, поэтому роль педиатра при подозрении на тугоухость должна быть более активной, и ребёнка следует направлять для исследования слуха к специалисту-оториноларингологу.

Рецидивирующий средний отит встречают у детей в возрасте от 2 до 5 лет. Клиническое течение обычно сравнительно легче. Заболевание протекает в двух формах: с перфорацией и без неё. Первый симптом — лёгкая боль в ухе и ощущение заложенности. Однако в этом периоде, к сожалению, заболевание часто не диагностируют, так как дети не всегда жалуются на снижение слуха, особенно при одностороннем процессе, температурная реакция отсутствует, интоксикации, как правило, нет. Для установления диагноза в этот период важно исследование слуховой функции с помощью акустической импедансометрии.

Адгезивный средний отит — следствие неблагоприятного течения ОСО. Как уже отмечали, критерии выздоровления — рассасывание экссудата в барабанной полости и полное восстановление слуховой функции. Однако иногда даже при активном лечении антибиотиками данный экссудат становится стерильным, температура и боль исчезают, наступает видимое выздоровление. Чаще всего так бывает при плохой дренажной функции слуховой трубы, отсутствии перфорации барабанной перепонки или не сделанном своевременно парацентезе. Действительно, общее состояние ребёнка становится нормальным, как и отоскопическая картина. Сохраняется лишь тугоухость, а иногда — шум в ухе. Такая ситуация требует активной аудиологической диагностики, поскольку дети, как правило, на тугоухость не жалуются. Каждый случай перенесённого ОСО у ребёнка требует подтверждения нормальной слуховой функции.

Если экссудат начинает организовываться, и фиброзные нити превращаются в спайки, то проведение звука нарушается, возникает стойкая тугоухость звукопроводящего характера. Аудиологическое исследование свидетельствует о поражении функции звукопроведения.

ДИАГНОСТИКА

Симптомы ОСО разнообразны и во многом зависят от возраста, наиболее трудно установить диагноз у новорождённых и грудных детей. Важную роль для диагностики играет анамнез. Следует выяснить, после чего наступило ухудшение в состоянии ребёнка. Чаще всего заболеванию уха предшествует острый ринит, ОРВИ, иногда травма (падение с кроватки), аллергические заболевания.

Ведущий симптом ОСО — сильная, часто внезапно возникающая спонтанная боль. Она связана с быстрым скоплением экссудата в барабанной полости и давлением на окончания тройничного нерва, иннервирующего слизистую оболочку. Реакция ребёнка на боль выражается по-разному, в зависимости от возраста. Так, до 5–6 мес ребёнок еще не может определить локализацию боли. Именно поэтому он реагирует на боль только криком, маятникообразным покачиванием головы. Укачивание на руках не помогает, от кормления грудью отказывается, поскольку движения в суставе нижней челюсти легко передаются при сосании на наружный слуховой проход и барабанную полость; иногда предпочитает выбрать грудь, противоположную больному уху. Когда ухо находится внизу, боль слёгка стихает. С этим же связано предпочтительное положение головы в кроватке на больной стороне, видимо, тепло от подушки также несколько уменьшает болевые ощущения. К весьма распространённому у педиатров методу исследования реакции ребёнка при надавливании на козелок (симптом Ваше) следует относиться критически, поскольку наблюдают большое количество ложноположительных реакций. Это исследование рекомендуют проводить во время сна. То же относят к реакции ребёнка при надавливании на заушную область, так как известно, что в этом возрасте клеточная система сосцевидного отростка ещё не сформирована.

Важный общий симптом — повышенная температура. На второй-третий день заболевания она обычно резко повышается — до 39–40 °С. Однако существует вариант течения заболевания (так называемые латентные отиты), когда температура устанавливается на субфебрильных цифрах. Подъём температуры сопровождается выраженной интоксикацией, чаще выраженной в возбуждении: ребёнок не спит, кричит, ночью состояние ухудшается, иногда, наоборот, становится угнетённым, характерна апатия, отказ от еды, рвота, срыгивание, учащение стула.

После выяснения анамнеза и характера общих симптомов переходят к осмотру. Особое внимание в этом возрасте обращают на неврологические симптомы, они могут возникать в результате выраженной интоксикации, появление симптомов раздражения мозговых оболочек (менингизм). Менингизм объясняют хорошей сосудистой связью (кровеносной и лимфатической) между средним ухом и полостью черепа.

До перехода к отоскопии и пальпации при наружном осмотре обращают особое внимание на состояние мышц мимической мускулатуры (парез лицевого нерва), оттопыренность ушных раковин, выраженность заушной переходной складки, состояние области сосцевидного отростка, его температуру, цвет кожи, наличие отёка или инфильтрации кожного покрова над ним, увеличения и болезненности передне- и заднеушных лимфатических узлов, состояние грудино-ключично-сосцевидных мышц, их переднего края, где проходит ярёмная вена.

После такого детального осмотра переходят к отоскопии. Прежде всего следует помнить: осмотр барабанной перепонки у детей грудного возраста, а тем более новорождённых, весьма сложен из-за узости наружного слухового прохода и почти горизонтального положения барабанной перепонки. Кроме того, в этом

возрасте наружный слуховой проход часто заполнен эпидермальными чешуйками, перед введением даже самой узкой воронки их следует тщательно удалять с помощью зонда с ватой, смоченной тёплым минеральным маслом. В результате можно осмотреть лишь верхние отделы барабанной перепонки, сначала они инъецированы, а затем становятся гиперемированными. Остальные опознавательные знаки, как правило, различить не удаётся. Световой рефлекс появляется не раньше 1,5 мес после рождения. Существуют ещё некоторые обстоятельства, искажающие обычную отоскопическую картину. Например, только введение воронки и туалет слухового прохода могут сами по себе вызывать гиперемию барабанной перепонки, как и крик ребёнка, которым сопровождается осмотр. Эпидермальный слой барабанной перепонки у новорождённого и грудного ребёнка относительно утолщен и не всегда сопровождается гиперемией даже при воспалительном процессе в барабанной полости. То же самое относят и к слуховой функции, исследовать её можно лишь с помощью объективных методов. Обязательный диагностический приём — определение подвижности барабанной перепонки (пневматическая отоскопия).

Картина крови не специфична, ОСО сопровождается лейкоцитозом со сдвигом влево, повышенным СОЭ и т.д. Рентгенологическое исследование проводят обычно только при подозрении на развитие осложнений.

Решающее для диагностики — появление гноя при перфорации барабанной перепонки или получении его с помощью парацентеза (прокол). Однако отрицательные данные парацентеза окончательно не свидетельствуют об отсутствии воспалительного процесса в барабанной полости, а говорят только о факте отсутствия экссудата, иногда к этому времени он ещё не успевает образоваться.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

Главное в лечении ОСО — восстановление проходимости слуховой трубы, легко достигаемое применением сосудосуживающих капель в нос и обычными физиотерапевтическими процедурами. Иногда, если это не помогает, применяют простое продувание ушей через нос (по Политцеру), начиная с 3–4 лет, а у старших детей при одностороннем процессе — катетеризацию слуховой трубы. Антибиотики при остром катаральном среднем отите не применяют.

Медикаментозное лечение

Принципы выбора антибиотиков при ОСО:

- активность против наиболее вероятных возбудителей (пневмококк, гемофильная палочка);
- способность преодолевать резистентность этих возбудителей к антибиотику, если она распространена в данном регионе или популяции;
- концентрация антибиотика в жидкости среднего уха и сыворотке крови выше минимальной подавляющей концентрации для данного возбудителя и сохранение концентрации в сыворотке крови выше минимальной подавляющей концентрации в течение 40–50% времени между приёмами препарата.

Если принято решение о назначении антибиотика, препаратом выбора должен стать амоксициллин внутрь. Из всех доступных пероральных пенициллинов и цефалоспоринов, включая цефалоспорины II–III поколения, амоксициллин — самый активный против пенициллинрезистентных пневмококков.

Как известно, амоксициллин был получен в результате некоторой модификации молекулы ампициллина. Однако это существенно отразилось на его фармакокинетике: отмечают в два раза более высокий, чем у ампициллина, уровень в крови, значительно меньшую частоту нежелательных реакций со стороны пищеварительного тракта и удобство приёма. Амоксициллин принимают 3 раза в сутки,

независимо от времени приёма пищи, тогда как ампициллин следует принимать 4 раза в сутки за 1 ч до или через 2 ч после еды, поскольку пища в 2 раза снижает биодоступность этого антибиотика.

Однако амоксициллин, аналогично ампициллину, разрушается β-лактамазами, которые могут продуцировать гемофильная палочка и моракселла. Именно поэтому заслуженно широкое распространение при лечении ОСО получила комбинация амоксициллина с ингибитором β-лактамаз — клавулановой кислотой, известной под генерическим названием амоксициллин/клавунат▲® или ко-амоксиклав℞. К действию β-лактамаз устойчивы цефуроксим и цефтриаксон. Именно поэтому альтернативой амоксициллину, особенно при рецидивах отита или неэффективности лечения, могут быть амоксициллин/клавунат▲®, цефуроксим (аксетил▲) для приёма внутрь или внутримышечно цефтриаксон по одной инъекции в день в течение 3 дней.

Макролиды в настоящее время рассматривают как антибиотики второго ряда, в основном их используют при аллергии к β-лактамам. К сожалению, из макролидов при отите применяют в основном эритромицин, однако он не обладает активностью в отношении гемофильной палочки, очень горький на вкус, вызывает большое количество нежелательных реакций со стороны пищеварительного тракта и т.д. Новые макролиды (азитромицин, кларитромицин) обладают более высокой активностью против гемофильной палочки, по сравнению с эритромицином. Однако эрадикация пневмококка и гемофильной палочки при использовании данной группы антибиотиков значительно ниже, чем при приёме амоксициллина. Их преимущество становится неоспоримым у детей с аллергией на β-лактамы. Возможно, в будущем применение макролидов расширится (после уточнения роли атипичных возбудителей), прежде всего *Chlamydia pneumoniae*, при остром отите.

Особенно следует сказать об отношении к такому распространённому препарату, как ко-тримоксазол (бисептол▲, септрин▲® и т.д.). По фармакоэпидемиологическим данным его назначают более чем в $^1/_3$ случаев среднего отита у детей. Такую практику нельзя считать правильной, поскольку к ко-тримоксазолу отмечают высокий уровень резистентности пневмококка и гемофильной палочки. Кроме этого, в целом применение ко-тримоксазола должно быть резко сокращено в связи с возможностью развития тяжёлых нежелательных реакций со стороны кожи (синдромы Стивенса–Джонсона и Лайелла). Риск развития этих синдромов при использовании ко-тримоксазола в 20–30 раз выше, чем при использовании пенициллинов или цефалоспоринов.

По поводу назначения антибиотиков при ОСО единодушного мнения среди специалистов нет, так как в 60% случаев выздоровление наступает без их применения. В антибиотиках фактически нуждается только $^1/_3$ детей с ОСО, у которых уничтожение (эрадикация) возбудителя ведёт к более быстрому выздоровлению, однако по клиническим данным трудно, а порой невозможно, идентифицировать таких пациентов. Именно поэтому ответ на вопрос о назначении или неназначении антибиотика, зависит от таких факторов, как возраст ребёнка, сопутствующие и фоновые заболевания, ЛОР-анамнез, социально-культурный уровень родителей, доступность квалифицированной медицинской помощи, а главное — тяжесть течения заболевания.

У детей до двух лет при температуре выше 38 °С, симптомах интоксикации следует сразу же назначать антибиотики ввиду опасности быстрого развития осложнений. В более старшем возрасте в первые сутки при нерезко выраженных общих симптомах можно ограничиться анальгетиками (парацетамол, ибупрофен) и местным лечением (сосудосуживающие препараты в нос и т.д.). Если состояние в течение 24 ч не улучшается, назначают антибиотики.

После назначения антибиотика через 48–72 ч проводят повторную оценку общего состояния. Если оно не улучшилось, необходимо провести смену анти-

биотика, например, вместо амоксициллина назначить амоксициллин/клавунат▲⊗ или цефуроксим. Крайне желательно провести парацентез (или тимпанопункцию) с бактериологическим исследованием полученного материала. Длительность антибактериального курса составляет 7 дней, к этому времени экссудат в барабанной полости и, следовательно, тугоухость обычно ещё сохраняются.

Путь введения антибиотиков

В подавляющем большинстве случаев антибиотики следует назначать внутрь. Парентеральное введение должно стать исключением, особенно в амбулаторной практике. Очень важно, чтобы антибиотик имел хорошие органолептические качества (вкус, послевкусие, запах, консистенцию и другие), так как при неприятном вкусе будет очень трудно добиться, чтобы ребёнок принимал препарат. Именно поэтому следует стремиться, чтобы дети дошкольного возраста получали не «взрослые» таблетки, а суспензии и сиропы (см. табл. 117-2).

Разумеется, при подозрении на развитие осложнений ОСО или отказе от приёма внутрь следует применять парентеральное введение антибиотиков в условиях стационара.

Местное применение антибиотиков заключается в использовании ушных капель с антибактериальными препаратами. Эффективность такого лечения более чем сомнительна. Антибиотики, входящие в состав этих капель, через неперфорированную барабанную перепонку просто не проникают. Если же перфорация существует и выделяется гной, концентрация их в экссудате барабанной полости очень небольшая и не достигает терапевтической. Кроме того, следует очень осторожно относиться к использованию ушных капель, содержащих ототоксические антибиотики (неомицин, гентамицин, полимиксин Б), особенно при перфоративном среднем отите.

Системная антибиотикотерапия — основной метод лечения ОСО у детей, но она обязательно должна сочетаться с рациональным местным лечением, проводимым оториноларингологом (парацентез, тимпанопункция, анемизация слуховой трубы, сосудосуживающие препараты в нос, активная терапия сопутствующих острых ЛОР-заболеваний), его цель — полное восстановление слуховой функции, служащей основным критерием излечения от острого воспаления среднего уха.

Лечение рецидивирующих средних отитов следует проводить в два этапа. На первом этапе лечение направлено на ликвидацию текущего обострения. Производят туалет уха, одновременно назначают консервативное лечение сопутствующих воспалительных заболеваний ЛОР-органов. Антибиотики на данном этапе применяют редко. Однако главным считают второй этап, его цель — профилактика последующих рецидивов. Лечение на данном этапе обязательно должно быть комплексным, его следует проводить совместно с педиатром. Большое значение имеет выявление причин общего характера. Так, например, у грудных детей иногда только изменения в режиме питания кормящих матерей приводят к прекращению рецидивов отита. Есть данные, что у детей с рецидивирующими средними отитами существуют иммунные нарушения. В связи с этим в схему лечения вводят разные препараты с иммуномодулирующей активностью. Однако нет убедительных данных об эффективности таких препаратов, как дибазол▲, γ-глобулины и многих других.

В период ремиссии проводят активное местное консервативное и хирургическое лечение, направленное на восстановление вентиляционной функции слуховой трубы. Производят пневмо- и вибромассаж барабанной перепонки, продувание, используют по показаниям сосудосуживающие капли, несладкую жевательную резинку, если требуется — лечение синусита, аденотомия и тонзиллотомия. Следует помнить, в некоторых случаях одно удаление аденоидов не приводит к восстановлению проходимости слуховой трубы, а должно сочетаться в последую-

щем с гимнастикой для развития её мышц, электрорефлексотерапией, вибро- и пневмомассажем барабанных перепонок.

В большинстве случаев такое комплексное консервативное лечение приводит к прекращению рецидивов среднего отита. Однако случается и упорное течение, когда, несмотря на восстановленную функцию слуховой трубы, целенаправленную антибиотикотерапию и использование всех мер общего воздействия на организм ребёнка, рецидивы заболевания продолжаются. Объясняют их чаще деструктивными костными изменениями в сосцевидном отростке, поэтому в таких случаях приходится прибегать к хирургическому лечению.

Показания к консультации других специалистов

Учитывая связь ОСО с респираторными и другими детскими инфекциями, может быть показана консультация инфекциониста, при появлении симптомов отогенных внутричерепных осложнений — невролога и нейрохирурга.

ПРОГНОЗ

В большинства случаев ОСО — благоприятный.

Опасность рецидивирующих средних отитов заключается, во-первых, в стойком снижении слуха у детей раннего возраста, это в значительной степени сказывается на общем интеллектуальном развитии и формировании речи. При подозрении на такую стойкую тугоухость ребёнок должен быть обследован у специалиста, поскольку в настоящее время существуют все возможности для точного аудиологического диагноза. Во-вторых, рецидивирующие средние отиты могут привести к образованию стойкой перфорации барабанной перепонки, то есть к хроническому среднему отиту.

Диагностика тугоухости у детей

Выявить тугоухость и глухоту у взрослого достаточно просто. Большинство из используемых у них методов основано на ответах испытуемого на подаваемые камертоном или через наушники звуки определённых тонов и частот, а также речи. Кривая, выведенная на основании этих субъективных ответов, характеризует состояние слуховой функции. Однако эти так называемые психофизические методы могут быть использованы у детей не ранее 4–5 лет жизни: в более раннем возрасте ребёнок, как правило, не в состоянии дать правильный ответ. Между тем именно в этом и даже более раннем возрасте существует настоятельная необходимость выявления тугоухости, поскольку она самым тесным образом связана с развитием речевой функции и интеллекта ребёнка.

Известно, что 80% нарушений слуха возникает у детей на 1–2-м году жизни. Основная проблема заключается в том, что запоздалая диагностика тугоухости приводит к несвоевременному началу лечения, а следовательно к поздней реабилитации, задержке формирования речи у ребёнка. Современные концепции проведения сурдопедагогической работы и слухопротезирования основаны на более раннем начале обучения. Оптимальным считают возраст 1–1,5 года, но, если это время упускают, что происходит у каждого третьего ребёнка, научить речи уже гораздо труднее, и у ребёнка больше шансов стать глухонемым. В этой многогранной проблеме один из самых важных вопросов — ранняя диагностика тугоухости, находящаяся в сфере деятельности педиатра и оториноларинголога. До последнего времени эта задача оставалась почти неразрешимой проблемой. Мы уже отмечали, что основная сложность заключалась в необходимости проведения объективного исследования, основанного не на ответах ребёнка, а на иных критериях, не зависящих от его сознания.

Первая группа таких методов проста, но, к сожалению, весьма неточна. Определение слуха основано на возникновении безусловных рефлексов в ответ на

звуковое раздражение. По самым разнообразным реакциям (учащению сердцебиения, частоты пульса, дыхательных движений, двигательным и вегетативным ответам) косвенно судят, слышит ребёнок или нет. Некоторые научные исследования показывают, что даже плод приблизительно с 20 нед реагирует на звуки, изменяя ритм сердечных сокращений. Весьма интересны данные, предполагающие, что эмбрион лучше слышит частоты речевой зоны. На этом основании делают вывод о возможной реакции плода на речь матери и начале развития психоэмоционального состояния ребёнка ещё в период беременности.

Основной контингент применения метода безусловных реакций — новорождённые и дети грудного возраста. Слышащий ребёнок должен реагировать на звук сразу же после рождения уже в первые минуты жизни. Для исследования применяют разные источники звука: звучащие, предварительно калиброванные шумомером игрушки, трещётки, музыкальные инструменты, простые приборы — звукореактометры, иногда узкополосный и широкополосный шум. Интенсивность звука различна, общий принцип заключается в том, что чем старше ребёнок, тем меньшая интенсивность звука необходима для выявления реакции. Так, в 3 мес реакцию вызывают интенсивностью 75 дБ, в 6 мес — 60 дБ, в 9 мес для появления реакции у слышащего ребёнка уже достаточно 40–45 дБ. Очень важно правильное проведение и верная трактовка результатов методики: исследование нужно проводить за 1–2 ч до кормления, поскольку позднее реакция на звуки понижается. Двигательная реакция может быть ложной, то есть не на звуки, а просто на приближение врача или движения его рук, поэтому следует делать каждый раз некоторые паузы. Для исключения ложноположительных реакций достоверным можно считать двукратный или троекратный одинаковый ответ. От многих ошибок при определении безусловной реакции избавляет использование специально оборудованной для исследования слуха детской кроватки.

Самые распространенные и изученные виды безусловных ответов — кохлеопальпебральный (мигание в ответ на звуки) и кохлеопаппилярный рефлекс (расширение зрачка), двигательные ориентировочные рефлексы, нарушение ритма торможения сосательного рефлекса. Некоторые ответные реакции можно объективно зарегистрировать, например, изменение просвета сосудов (плетизмография), ритм биения сердца (ЭКГ) и т.д. Каковы же положительные стороны этой группы методов? Они просты, доступны в любых условиях и поэтому могут быть широко использованы во врачебной практике неонатолога и педиатра. Однако следует учитывать и их недостатки. Во-первых, необходима высокая интенсивность звука и точное соблюдение правил исследования для исключения ложноположительных ответов, главным образом при односторонней тугоухости. Мы, таким образом, можем выяснить лишь один вопрос: слышит ли ребёнок (без характеристики степени тугоухости и её характера). Хотя и это исключительно важно. С помощью данной методики можно попытаться определить способность к локализации источника звука, в норме развивающуюся у детей уже с 3–4 мес.

Отметим, группу методов безусловных рефлексов можно широко применять в практической работе для скрининговой диагностики, особенно в группах риска. При возможности всем новорождённым и грудным детям в родильном доме желательно проведение подобных исследований и консультаций, но обязательными их считают только для так называемых групп риска по тугоухости и глухоте. К ним относят:

- причины, влияющие на слуховую функцию плода в период беременности (врождённая тугоухость и глухота); токсикоз, угроза выкидыша и преждевременных родов, резус-конфликт матери и плода, нефропатия, опухоли матки, заболевания матери во время беременности, прежде всего краснуха, грипп, лечение ототоксическими препаратами;

- ✧ патологические роды: преждевременные, стремительные, затяжные с наложением щипцов, кесарево сечение, частичная отслойка плаценты и т.д;
- ✧ патологию раннего неонатального периода: гипербилирубинемия, связанная с гемолитической болезнью новорождённых, недоношенность, врождённые пороки развития и т.д.;
- ✧ в грудном и раннем детском возрасте факторы риска: перенесённый сепсис, лихорадочное состояние после родов, вирусные инфекции (краснуха, ветряная оспа, корь, паротит, грипп), менингоэнцефалит, осложнения после прививок, воспалительные болезни уха, черепно-мозговые травмы, лечение ототоксическими препаратами и т.д.

Наследственность

Большую роль для первоначального суждения о состоянии слуха ребёнка с подозрением на наследственную тугоухость играет материнский анамнез. При опросе родителей ребёнка в возрасте до 4 мес выясняют: пробуждают ли спящего неожиданные громкие звуки, вздрагивает он или плачет; для этого же возраста характерен рефлекс Моро. Он проявляется разведением и сведением рук (рефлекс обхватывания) и вытягиванием ног при сильном звуковом раздражении.

Для ориентировочного выявления нарушений слуха используют врождённый сосательный рефлекс, происходящий в определённом ритме (аналогично глотанию). Изменение этого ритма при звуковом воздействии обычно улавливает мать, это свидетельствует о наличии слуха у ребёнка. Конечно, все эти ориентировочные рефлексы лучше определяют родители. Данные рефлексы характеризуются быстрым угасанием, это означает, что при частом повторении рефлекс может перестать воспроизводиться; от 4 до 7 мес ребёнок обычно делает попытки поворачиваться к источнику звука, то есть уже определяет его локализацию, в 7 мес он дифференцирует определённые звуки, реагирует, даже если не видит источника, к 12 мес начинаются попытки речевых ответов (гуление).

Факторы риска играют чрезвычайно важную роль в ранней диагностике тугоухости, а следовательно, в начале лечения или сурдообучения. Следует отметить, тугоухость и глухоту среди новорождённых отмечают в среднем в 0,3%, а в группах риска она повышается почти в 5 раз.

Вторая группа методов основана на использовании условно-рефлекторных реакций. Для этого предварительно необходимо выработать ориентировочную реакцию не только на звук, но и на другой раздражитель, подкрепляющий звуковой. Так, если сочетать кормление с сильным звуком (например, звонком), то через 10–12 дней сосательный рефлекс будет возникать уже только в ответ на звук.

Существуют многочисленные методики, основанные на этой закономерности, меняется лишь характер подкрепления. Иногда в качестве него используют болевые раздражители, например, звук сочетается с уколом или направлением сильной воздушной струи в лицо. Такие подкрепляющие звук раздражители вызывают оборонительную реакцию (довольно устойчивую) и используются главным образом для выявления аггравации у взрослых, но не могут быть применимы у детей из гуманных соображений. В связи с этим у детей используют модификации условно-рефлекторной методики, основанные не на оборонительной реакции, а наоборот, на положительных эмоциях и естественном интересе ребёнка. Иногда в качестве такого подкрепления используют пищу (конфеты, орехи), однако это не безвредно, особенно при большом количестве повторений, когда нужно выработать рефлексы на разные частоты. Именно поэтому такой вариант более применим для дрессированных животных в цирке. Основной метод, сейчас применяемый в клинике, — игровая аудиометрия, где в качестве подкрепления используют естественную любознательность ребёнка. В этих случаях звуковое раздражение сочетают с показом картинок, слайдов, видеофильмов, движущихся игрушек (например,

железной дороги) и т.д. Схема методики: ребёнка помещают в звукозаглушённую и изолированную камеру. На исследуемое ухо надевают наушник, соединённый с каким-либо источником звука (аудиометром). Врач и записывающая аппаратура находятся вне камеры. В начале исследования в ухо подают звуки высокой интенсивности, ребёнок их заведомо должен услышать, руку ребёнка кладут на кнопку, которую при подаче звукового сигнала нажимает мама или помощник. Через несколько упражнений ребёнок обычно усваивает, что сочетание звука с нажатием на кнопку приводит либо к смене картинок, либо к продолжению демонстрации видеофильма, иначе говоря — к продолжению игры — и уже нажимает кнопку самостоятельно при появлении звука.

Постепенно интенсивность подаваемых звуков снижается. Таким образом, условно-рефлекторные реакции дают возможность выявить:

- ✧ одностороннюю тугоухость;
- ✧ определить пороги восприятия;
- ✧ дать частотную характеристику расстройств слуховой функции.

Исследование слуха данными методами требует определённого уровня интеллекта и понимания со стороны ребёнка. Многое зависит и от умения наладить контакт с родителями, квалификации и умелого подхода к ребёнку со стороны врача. Однако все усилия оправданы тем, что уже с трёхлетнего возраста во многих случаях удаётся провести исследование слуха и получить полноценную характеристику состояния его слуховой функции.

К объективным методам исследования слуховой функции относят измерение акустического импеданса, то есть сопротивления, оказываемого звукопроводящим аппаратом звуковой волне. В нормальных условиях оно минимально, на частотах 800–1000 Гц практически вся звуковая энергия достигает без сопротивления внутреннего уха, а акустический импеданс равен нулю (тимпанограмма А). Однако при патологии, связанной с ухудшением подвижности барабанной перепонки, слуховых косточек, окон лабиринта и других структур, часть звуковой энергии отражается. Её и считают критерием изменения величины акустического импеданса. В наружный слуховой проход герметично вводят датчик импедансометра, в замкнутую полость подают звук постоянной частоты и интенсивности, называемый зондирующим.

Используют три теста: тимпанометрию, статический комплианс и порог акустического рефлекса. Первый тест даёт представление о подвижности барабанной перепонки и давлении в полостях среднего уха, второй — возможность дифференцировать тугоподвижность цепи слуховых косточек, третий, основанный на сокращении мышц среднего уха, позволяет дифференцировать поражение звукопроводящего с поражением звуковоспринимающего аппарата. Данные, полученные при акустической импедансометрии, регистрируют в виде разных кривых на тимпанограммах.

Существуют некоторые особенности, которые следует учитывать при проведении акустической импедансометрии в детском возрасте. У детей первого месяца жизни исследование не представляет больших затруднений, так как его можно проводить во время достаточно глубокого сна, наступающего после очередного кормления. Главная особенность в этом возрасте связана с частым отсутствием акустического рефлекса. Тимпанометрические кривые регистрируют достаточно чётко, хотя и наблюдают большой разброс амплитуды тимпанограммы, иногда они бывают двухпиковой конфигурации. Акустический рефлекс можно определять приблизительно с 1,5–3 мес. Однако следует учитывать, что даже в состоянии глубокого сна у ребёнка происходят частые глотательные движения, и запись может искажаться артефактами. Именно поэтому для достаточной достоверности исследования должны быть многократными. Следует учитывать также возможность ошибок при акустической импедансометрии из-за податливости стенок

наружного слухового прохода и изменения размеров слуховой трубы во время крика или плача. Конечно, можно применить в этих случаях наркоз, однако это приводит к повышению порогов акустического рефлекса. Можно считать, что и тимпанограммы становятся достоверными, начиная с возраста в 7 мес, они дают надёжное представление о функции слуховой трубы.

В целом акустическая импедансометрия — ценный метод объективного исследования слуха у детей грудного и раннего детского возраста.

Некоторыми преимуществами обладает и методика регистрации потенциала позадиушной мышцы: используя её, можно обойтись без применения седативных средств и определить потерю слуха преимущественно на низкие частоты до 100 Гц.

К настоящей революции в исследовании слуха у детей привела разработка и внедрение в клиническую практику метода объективного определения слуховых вызванных потенциалов с помощью компьютерной аудиометрии. Уже в начале XX в. с открытием электроэнцефалографии было понятно, что в ответ на звуковое раздражение (стимуляцию) в разных отделах звукового анализатора: улитке, спиральном ганглии, ядрах ствола и коре мозга — возникают электрические ответы (вызванные слуховые потенциалы). Однако зарегистрировать их не удавалось в связи с очень малой амплитудой ответной волны, которая была меньше, чем амплитуда постоянной электрической активности мозга (β-, α-, γ-волн).

Лишь с внедрением в медицинскую практику электронно-вычислительной техники стало возможным накапливать в памяти машины отдельные незначительные по величине ответы на серию звуковых стимулов, а затем суммировать их (суммарный потенциал). Подобный принцип и используют при проведении объективной компьютерной аудиометрии. Многократные звуковые стимулы в виде щелчков подают в ухо, машина запоминает и суммирует ответы (если, конечно, ребёнок слышит), а затем представляет общий результат в виде некоторой кривой. Объективная компьютерная аудиометрия позволяет провести исследование слуха в любом возрасте и даже у плода с 20 нед.

Для получения представления о месте поражения звукового анализатора, от которого зависит снижение слуха (топическая диагностика), применяют разные методы. Электрокохлеографию используют для измерения электрической активности улитки и спирального узла. Электрод, с помощью которого отводят электрические ответы, устанавливают в области стенки наружного слухового прохода или на барабанную перепонку. Это простая и безопасная процедура, однако отводимые потенциалы очень слабые, так как улитка находится от электрода достаточно далеко. В необходимых случаях электродом прокалывают барабанную перепонку и помещают его непосредственно на промонториальную стенку барабанной полости вблизи улитки, то есть места генерации потенциалов. В этом случае измерить их гораздо проще, однако в детской практике подобная транстимпанальная ЭКОГ большого распространения не получила. Наличие спонтанной перфорации барабанной перепонки значительно облегчает ситуацию. ЭКОГ — метод достаточно точный и даёт представление о порогах слуха, помогает в дифференциальной диагностике кондуктивной и нейросенсорной тугоухости. До 7–8 лет её проводят под наркозом, в более старшем возрасте — под местной анестезией.

Таким образом, ЭКОГ даёт возможность составить представление о состоянии волоскового аппарата улитки и спирального узла. Исследование состояния более глубоколежащих отделов звукового анализатора производят с помощью определения коротко-средних и длинно-латентных слуховых вызванных потенциалов. Дело в том, что ответная реакция при звуковой стимуляции каждого отдела наступает по времени немного позднее, то есть обладает своим более или менее продолжительным латентным периодом. Естественно, что реакция со стороны коры больших полушарий возникает последней и длинно-латентные потенциалы — именно

их характеристика. Эти потенциалы воспроизводятся в ответ на звуковые сигналы достаточной длительности и отличаются даже по тональности.

Латентный период коротколатентных — стволовых потенциалов продолжается от 1,5 до 50 мг/с, корковых от 50 до 300 мг/с. Источник звука — звуковые щелчки или короткие тональные посылки, не имеющие тональной окраски, подаваемые через наушники, костный вибратор. Возможно также исследование с помощью динамиков в свободном звуковом поле. Активные электроды устанавливают на сосцевидный отросток, прикрепляют к мочке или фиксируют в какой-либо точке черепа. Исследование проводят в звукозаглушённой и электроэкранированной камере, у детей до 3 лет — в состоянии медикаментозного сна после введения диазепама (реланиума*) или 2% раствора хлоралгидрата ректально в дозе, соответствующей массе тела ребёнка. Исследование продолжают в среднем 30–60 мин в положении лёжа.

В результате исследования записывают кривую, содержащую до 7 положительных и отрицательных пиков. Считают, что каждый из них отражает состояние определённого отдела звукового анализатора: I — слухового нерва, II–III — кохлеарных ядер, трапециевидного тела, верхних олив, IV–V — латеральные петли и верхних бугров четверохолмия, VI–VII внутреннего коленчатого тела.

Конечно, существует большая вариабельность ответов коротколатентных слуховых вызванных потенциалов не только при исследовании слуха у взрослых, но и в каждой возрастной группе. То же самое относится и к длинно-латентным слуховым вызванным потенциалам — следует учитывать многие факторы для составления точного представления о состоянии слуховой функции ребёнка и локализации места поражения.

Электрофизиологические методы определения слуховой функции остаются самым важным, а иногда и единственным вариантом для подобного исследования слуха у детей периода новорождённости, грудного и раннего детского возраста и получают в настоящее время всё большее распространение в медицинских учреждениях.

Буквально в последнее время в практику исследования слуха в педиатрии начинают внедрять новый метод — регистрацию задержанной вызванной акустической эмиссии улитки. Речь идёт о чрезвычайно слабых звуковых колебаниях, генерируемых улиткой, они могут быть зарегистрированы в наружном слуховом проходе с помощью высокочувствительного и малошумящего микрофона. По существу, это «эхо» подаваемого в ухо звука. Акустическая эмиссия отражает функциональную способность наружных волосковых клеток органа Корти. Метод очень прост и может быть использован для массовых обследований слуха, начиная с 3–4-го дня жизни ребёнка, исследование занимает несколько минут, а чувствительность достаточна высока.

У старших детей, начиная с 4–5 лет, для исследования слуха используют те же методы, что и у взрослых. Однако и в этом случае необходимо учитывать некоторые особенности детского возраста.

Так, исследование слуха шёпотной и разговорной речью — весьма простое, при этом необходимо соблюдать точные правила его проведения для получения правильного суждения о состоянии слуховой функции ребёнка. Знание именно этого метода для педиатра особенно важно, так как оно может быть проведено им самостоятельно, а выявление какой-либо потери слуха — уже основание для направления к специалисту. Кроме того, следует учитывать некоторые особенности психологического характера детей при исследовании данной методикой.

Прежде всего очень важно, чтобы между врачом и ребёнком возникло доверие, так как иначе он не станет отвечать на вопросы. Лучше придать диалогу характер игры с вовлечением в неё одного из родителей. Сначала можно, обращаясь к ребёнку, в какой-то степени заинтересовать его, например, таким вопросом: «Интересно,

услышишь ли ты то, что я сейчас скажу очень тихим голосом». Обычно дети искренне радуются, если могут повторить слово, и охотно вовлекаются в процесс исследования. И, наоборот, огорчаются или замыкаются в себе, если не слышат слова с первого раза. Именно поэтому у детей необходимо начинать исследование с близкого расстояния, лишь потом его увеличивая. Второе ухо обычно заглушают для исключения переслушивания. У взрослых всё обстоит просто: применяют специальную трещотку. У детей её использование обычно вызывает испуг, поэтому заглушение вызывают надавливанием на козелок с его поглаживанием, это лучше делать родителям. Предлагаемые для повторения слова не произвольные, так как в норме, если преобладают высокие фонемы, они слышны лучше и с большего расстояния. С этой точки зрения лучше использовать специальные таблицы, содержащие сгруппированные слова по признаку тональности и подобранные с учётом интересов и интеллекта ребёнка.

Остроту слуха определяют расстоянием, с которого эти слова воспринимаются уверенно (высокие тоны до 20 м шёпотной речи, низкие — с 6 м). Слова произносят благодаря резервному воздуху (остающемуся в лёгких после обычного выдоха), для обеспечения приблизительно одинаковой интенсивности звука, многократно, до полного повторения.

Исследование слуха с помощью шёпотной и разговорной речи с использованием таблиц, составленных из слов с преимущественно низкими и высокими тонами, уже даёт врачу некоторые возможности для дифференциальной диагностики поражения звукопроводящего и звуковоспринимающего аппарата. Большие возможности представляет вполне доступное для педиатра исследование слуха с помощью камертонов. Камертоны были изобретены в начале XVIII в. как музыкальные инструменты. Они представляют источники чистого низкого или высокого тона. Классический набор камертонов даёт возможность исследовать слух по всей слышимой тонскале от 16 до 20 000 Гц. Однако для практических целей вполне достаточно использовать два камертона: низкочастотный (Сш) и высокочастотный (Скш). Низкочастотным камертоном исследуют слух через воздух (воздушная проходимость) и через кость, устанавливая его на сосцевидный отросток (костная проводимость). Высокочастотный камертон используют только для определения слуха через воздух. Это связано с тем, что в норме воздушная проводимость в два раза длиннее костной, а высокочастотные звуки с малой амплитудой легко огибают головку ребёнка при исследовании, попадая в другое ухо (переслушивание вторым ухом). Именно поэтому исследование слуха через кость высокочастотным камертоном может дать ложноположительный результат. С 4–5-летнего возраста ребёнок хорошо понимает, что от него хотят, и обычно даёт достоверные ответы. Камертон приводят в движение сжатием его бранш или их лёгким ударом, длительность звучания определяют данными паспорта камертона. При исследовании обе бранши камертона располагают в плоскости ушной раковины, для исключения адаптации время от времени его отводят и вновь приближают к уху. Снижение длительности восприятия камертона с низкими тонами свидетельствует о поражении звукопроведения с высокими тонами — звуковосприятия. Это важный вывод, который может сделать врач. Однако использование камертона (Сш) для восприятия его через воздух и кость значительно расширяют наши возможности в этом отношении.

Для лучшего понимания сложных взаимоотношений воздушного и костного проведения необходимо помнить следующее: если ребёнок плохо слышит звук при воздушном проведении, это может быть связано с двумя вариантами. Первый: если есть заболевания, нарушающие проведение звука (серная пробка, перфорация барабанной перепонки, разрыв цепи слуховых косточек и др.). Однако если звукопроводящий аппарат сохранен и хорошо проводит звук, а пострадали лишь рецепторные клетки (второй вариант), результат будет таким же: ребёнок будет плохо слышать, воздушное проведение укорачивается.

Таким образом, снижение воздушного проведения может свидетельствовать о поражении звукопроводящего или звуковоспринимающего аппарата.

Иначе обстоит дело с костным проведением. Заболеваний, сопровождающихся снижением костного проведения, практически не существует, поэтому укорочение костного проведения может быть связано только с поражением звуковоспринимающего аппарата. Таким образом, величина костного проведения — характеристика состояния рецепторной функции. Исходя из этих концепций, легко понимают опыт Ринне, при котором сравнивают воздушное и костное проведение. В норме ребёнок слышит через воздух приблизительно в два раза лучше, чем через кость, например, через воздух — 40 с, а через кость — 20 с, это обозначают как положительный Ринне. Укорочение восприятия через воздух (например, на 30 с) при сохранении его восприятия через кость (или даже некотором удлинении) свидетельствует о поражении звукопроводящего аппарата (Ринне становится отрицательным). Одновременное укорочение костного и воздушного проведения свидетельствует о заболевании звуковоспринимающего аппарата (Ринне остаётся положительным). Теперь понятен и опыт Швабаха, при котором сравнивают костное проведение у ребёнка и у врача (естественно, если у последнего нормальный слух). «Укороченный» Швабах свидетельствует о поражении звуковоспринимающего аппарата. Эти опыты легкодоступны для проведения педиатром и могут дать принципиально важные для дальнейшей судьбы ребёнка сведения о состоянии его слуха.

Тональная пороговая аудиометрия — основной метод исследования слуха у взрослых. В детском возрасте её использование возможно приблизительно с 5-летнего возраста. Смысл аудиометрии заключается в определении порогов, то есть минимального по интенсивности звука, который воспринимает больной. Данные исследования можно провести по всему слышимому диапазону частот (обычно от 125 до 8000 Гц) и таким образом в результате ответов испытуемого получить полную количественную (в дБ) и качественную (в Гц) характеристику потери слуха на каждое ухо в отдельности. Эти данные регистрируют графически в виде кривых (аудиограммы). Исследование лучше проводить в звукозаглушённой камере или тихом помещении с помощью специальных приборов — аудиометров. В зависимости от целей (практические, научно-исследовательские) они бывают разной степени сложности. Для прикладных задач вполне достаточно исследования с помощью скрининговых, поликлинических и клинических аудиометров. С их помощью определяют костное и воздушное проведение.

Конечно, неплохо, когда ребёнок, помещаемый в звукозаглушённую камеру (неудачный, но, к сожалению, общепринятый термин), ведёт себя спокойно. Однако это бывает далеко не всегда, а часто сопровождается испугом. Именно поэтому лучше поместить его туда вместе с одним из родителей или помощником. Комната для исследования слуха должна иметь домашний вид, картинки, игрушки. Иногда рекомендуют провести исследование слуха одновременно нескольким детям, это их успокаивает.

Лучше проводить аудиометрию в утренние часы, вскоре после завтрака; исследование начинается, как правило, с определения слуха на лучше слышащее ухо, однако у капризных детей с тяжёлой степенью тугоухости иногда приходится сначала исследовать хуже слышащее ухо. Взрослым определение слуховой функции начинают с малых подпороговых интенсивностей. Детям лучше в начале давать интенсивный тон, а затем постепенно его уменьшать до порога, так они лучше понимают задачу исследования.

Пороги воздушного проведения определяют с помощью подачи звука через наушники, при исследовании костного проведения на область сосцевидного отростка устанавливают специальный вибратор. Точное определение костного проведения усложняется тем, что звук достигает через кости черепа обоих лабиринтов, кроме того, часть звуков попадает и в наружный слуховой проход. При большой разнице

в слухе может возникать переслушивание лучше слышащим ухом, и врач получает ложные данные. Для исключения этого используют заглушение лучше слышащего уха, как бы маскируют его специально подаваемым интенсивным шумом. Это следует делать обязательно для исключения серьёзных диагностических ошибок, искажающих общую картину слуха ребёнка. Данные, полученные при тональной аудиометрии, регистрируют на аудиограмме общепринятыми символами: правое ухо (о-о-о), левое ухо (х-х-х), воздушная проводимость сплошной линией, а костная пунктиром.

Кроме тональной аудиометрии, при необходимости в детском возрасте могут быть использованы и такие исследования, как надпороговая, речевая и ультразвуковая аудиометрия.

Тональная аудиометрия, как мы уже отмечали, определяет самый слабый звук, который тугоухий начинает слышать. Если постепенно и дальше усиливать звук, большинство больных будут отмечать такое же постепенное усиление восприятия. Однако у некоторых на каком-то уровне внезапно наступает резкое усиление громкости. Так, при беседе с тугоухим он часто переспрашивает фразы, однако вдруг при небольшом усилении голоса говорит: «Не нужно так кричать, я и так всё слышу». Иначе говоря, у этих больных громкость возрастает ускоренно, это явление так и обозначают: феномен ускоренного возрастания громкости. Этот феномен наступает у больных с локальным поражением волоскового аппарата улитки. Ему отводят большое диагностическое значение, особенно его следует учитывать при подборе слуховых аппаратов. Современные аудиометры обычно оборудованы для проведения надпороговых тестов.

Речевая аудиометрия — усовершенствованный метод исследования с помощью шёпота и разговорной речи. Её особое преимущество состоит в характере исследования, ведь восприятие речи — один из основных для интеллектуального развития ребёнка. Именно поэтому речевая аудиометрия нашла широкое применение как прогностическая методика для работы сурдопедагога, при слухулучшающих операциях, подборе слуховых аппаратов, реэдукации и т.д.

Через наушники или установленные в помещении динамики (свободное звуковое поле) с магнитофонной ленты передают отдельные слова или фразовый материал. Ребёнок повторяет в микрофон передаваемый ему текст, а врач регистрирует ответы. Обычно определяют следующие параметры: порог обнаружения звука (в дБ), порог начальной разборчивости речи (20% слов в норме при интенсивности 25 дБ); 100% слов обычно разбирают при 45 дБ. Как мы уже упоминали, на магнитофонной ленте записаны речевые таблицы, включающие некоторые слова или фразы, подобранные из однородных в акустическом отношении звуков.

Для исследования слуха у тугоухих и глухих детей эти таблицы не всегда применимы, поскольку словарный запас у таких детей значительно беднее. Для них существует специально подобранный словарь и фразовой материал, доступный для понимания тугоухим ребёнком.

Таким образом, речевая аудиометрия обладает следующими преимуществами перед обычным исследованием шёпотной и разговорной речи: текст и дикция исследователя постоянны, громкость подаваемой речи можно регулировать, потерю слуха можно определить не в метрах, а в децибелах.

В некоторых случаях после 6–7-летнего возраста может быть использована ультразвуковая аудиометрия. Исследования отечественных ученых показали: ухо воспринимает звук не только в диапазоне слышимого спектра до 20 000 Гц, но и значительно выше, однако только через кость. Сохранение такого резерва улитки, не обнаруживаемого на обычной аудиограмме, свидетельствует о некоторых перспективах для слухопротезирования, а также слухоулучшающих операций (отосклероз). Для большинства детей верхняя граница слышимости не 200 кГц, а лишь 150 кГц.

Современные электрофизиологические методы исследования слуха, аналогично УЗИ, используют не только в оториноларингологии, но в значительной степени невропатологами, нейрохирургами и другими специалистами. Они играют важную роль в топической диагностике внутричерепной патологии: при опухолях ствола и височной доли мозга, стволовом энцефалите, височной эпилепсии и т.д.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Детская оториноларингология: руководство / под редакцией М.Р. Богомильского, В.Р. Чистяковой. — М.: Медицина, 2005.

Богомильский М.Р., Чистякова В.Р. Детская оториноларингология: учебник. — 2-е изд. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007.

Богомильский М.Р. Страчунский Л.С. Антибактериальная терапия синуситов у детей // Леч. доктор. — 2001. — № 1. — С. 12.

Богомильский М.Р., Самсыгина Г.А., Минасян В.С. Острый средний отит у новорождённых и грудных детей. — М., 2007.

Шеврыгин Б.В. Руководство по детской оториноларингологии. — М.: Медицина, 1995.

Шантуров А.Г., Шеврыгин Б.В., Мчелидзе Т.П. Популярная детская оториноларингология. — Иркутск, 2002.

Кручинина И.Л., Лихачев А.Г. Синуситы в детском возрасте. — М.: Медицина, 1989.

Козлов М.Я. Острые средние отиты у детей и их осложнения. — М.: Медицина, 1986.

Овчинников Ю.М. Справочник по оториноларингологии. — 2-е изд. — М., 2007.

Козлов М.Я. Детская сурдоаудиология. — Ленинград: Медицина, 1989.

Орлова О.С. Нарушение голоса у детей. — М.: АСТ, 2005.

Основы пропедевтики в детской оториноларингологии: учебно-методическое пособие. — М.: РГМУ, 1999.

Козлов М.Я. Воспаление придаточных пазух носа у детей. — М.: Медицина, 1985.

Гаджимирзаев Г.А., Гамзатова А.А., Гаджимирзаева Р.Г. Аллергические риниты у детей и взрослых. — Махачкала: Юпитер, 2002.

Ковалева Л.М. Аденоиды и сопутствующие заболевания. — СПб: «Диля», 2003.

Нейман Л.В., Богомильский М.Р. Анатомия, физиология и патология органов слуха и речи: учебник. — М.: Владос, 2001.

Юнусов А.С., Богомильский М.Р. Риноссептопластика в детском и подростковом возрасте. — М.: Гамма, 2001.

Носуля Е.В. Диагностика в оториноларингологии. — Новосибирск: Изд. СО РАН, 2005.

Цветков Э.А. Пороки гортани и трахеи у детей. — СПб.: Сотич-Лань, 1999.

Сапожников Я.М., Богомильский М.Р. Современные методы диагностики и коррекции тугоухости и глухоты у детей. — М.: Икар, 2001.

Митин Ю.В. Острый ларинготрахеит у детей. — М.: Медицина, 1986.

Плужников М.С., Лаврентьева Г.В., Левин М.Я., Назаров П.Г., Никитин К.А. Хронический тонзиллит. — СПб, 2005.

Пискунов Г.З., Пискунов С.З. Клиническая ринология. — М.: Изд. Миклош, 2002.

Фейгин Г.А., Тарасов Д.И., Тойбагаров С.Е., Фейгина Л.Н., Абабий И.Н. Острый стенозирующий ларинготрахеит у детей. — Алма-Ата: Казахстан, 1981.

Цветков Э.А. Аденотонзиллиты и их осложнения у детей. Лимфоэпителиальное глоточное кольцо в норме и патологии. — СПб: ЭЛБИ, 2003. — 124 с.

Глава 120

Туберкулёз у детей и подростков

Распад СССР привёл к резкому изменению социально-экономической ситуации, быстрому ухудшению уровня жизни населения практически во всех бывших республиках. Эти изменения привели к не менее стремительному ухудшению эпидемиологической ситуации по туберкулёзу. Значительные слои населения мигрировали из регионов с высокой заболеваемостью туберкулёзом в среднюю полосу России. Заболеваемость в среде мигрантов выросла катастрофически, её практически не контролировали. Профилактические мероприятия по борьбе с туберкулёзом в ряде «горячих точек» не только среди взрослых, но и среди детей практически не осуществляли. Говоря о туберкулёзе, нельзя не учитывать и тот факт, что в последнее десятилетие проявления туберкулёза у взрослого населения значительно изменились. Так, по данным ряда авторов, более чем у половины больных отмечают острое течение с гектической температурой тела и выраженными изменениями в периферической крови. Участились случаи осложнения туберкулёза лёгких. Резко возросла массивность бактериовыделения и лекарственная устойчивость микобактерий туберкулёза к основным противотуберкулёзным препаратам. Всё это приводит к снижению эффективности лечения и инвалидизации больных.

Вследствие несвоевременного выявления туберкулёза у взрослых повысился риск заражения детей. Инфицированность детей, проживающих совместно с больными, в несколько раз выше, чем у детей из здорового окружения. С 1990 г. отмечен рост заболеваемости детей. Заболеваемость детей в очагах увеличилась в России более чем в 3 раза (с 0,16 до 0,6%), превышая общую заболеваемость детей в 50 раз. В структуре впервые заболевших детей в России преобладает туберкулёз органов дыхания (78%). Основная форма — туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов. У детей частота бактериовыделения при патологии органов дыхания составляет 3,0%. На этом фоне у подростков тенденция распространения туберкулёзного процесса приближается к таковой у взрослых, с преимущественным поражением лёгочной ткани в виде инфильтративных его форм с бактериовыделением в 80% случаев. Первостепенное значение для борьбы с туберкулёзом у детей имеют профилактика и раннее выявление заболевания. Сразу же после постановки диагноза необходимо своевременно начинать лечение, его основу составляет антибактериальная терапия.

К настоящему времени фтизиатрами страны накоплен значительный опыт работы по профилактике, своевременному выявлению и лечению туберкулёза. В монографиях и научных статьях с достаточной полнотой отражены успехи борьбы с туберкулёзом среди взрослого населения. В то же время известно, что первая встреча с туберкулёзной инфекцией, заканчивающаяся инфицированием, а в части случаев и заболеванием, случается в детском и подростковом возрасте. Поэтому основные меры профилактики туберкулёза необходимо осуществлять в этих возрастных группах. Более чем 50-летнее проведение специфической профилактики туберкулёза обусловило значительные изменения клинического течения туберкулёза у детей и подростков, влияя на патоморфоз заболевания. Поражение лимфатической системы, выраженные бронхоадениты развивались как в доантибактериальный период, так и в первые годы антибактериального лечения. Однако в силу различных причин лимфатическая система не могла служить барьером и задерживать распространение инфекции, происходило поражение лёгких и других органов. Распространение процесса в лёгких, развивающиеся осложнения становились ведущими в картине заболевания. Теперь в условиях систематического проведения противотуберкулёзной вакцинации, повышения общей сопротивляемости организма детей ярче выявляется защитная роль лимфатической системы, инфекция в ней длительно задерживается. В одних случаях не развиваются локальные формы заболевания, в других обнаруживают поражения лимфатических узлов различной степени, при этом в последние годы всё чаще встречают малые формы бронхоаденитов. Несмотря на большие успехи, ещё остаётся ряд нерешённых вопросов в проблеме детского туберкулёза. В частности, ещё значителен процент необратимых остаточных изменений, затрудняющих полное излечение больного. На этом фоне уменьшение в 70–80-е годы прошлого столетия распространённости туберкулёза среди населения, прежде всего среди детей и подростков, привело к снижению настороженности по отношению к этой инфекции среди врачей, особенно молодых.

Всё вышеизложенное обусловливает необходимость издания настоящего раздела руководства. В этом издании, предназначенном для студентов, врачей-педиатров, фтизиатров и пульмонологов, изложены основные вопросы профилактики, диагностики, клинических проявлений и лечения туберкулёза у детей и подростков. При этом учитывали научные разработки по данным проблемам учёных – детских фтизиатров страны, отражённые в их монографиях и руководствах по туберкулёзу за предыдущие годы в сопоставлении с особенностями современного туберкулёза у детей.

Этиология, патогенез и морфология первичного туберкулёза

Возбудитель туберкулёза – микобактерия туберкулёза. Хотя «чахотка» как заболевание была известна ещё в глубокой древности, длительное время продолжалась упорная борьба мнений различных учёных по этиологии заболевания, прежде чем был открыт возбудитель туберкулёза. Инфекционный характер туберкулёза был экспериментально доказан задолго до открытия возбудителя болезни. Французский учёный Вильмен в 1865 г. заразил кроликов туберкулёзом при подкожном введении им тканей поражённых органов и при вдыхании распылённой мокроты больных туберкулёзом.

В 1882 г. Роберту Коху удалось обнаружить в туберкулёзных очагах палочку при окраске препарата метиленовым синим и получить чистую культуру возбудителя. Учёными установлено, что микобактерии туберкулёза обладают большой устойчивостью к воздействию любых физических, химических и биологических агентов. Попав в благоприятные для своего развития условия, микобактерии туберкулёза могут долго сохранять жизнеспособность и вирулентность. Они переносят длительное охлаждение и высушивание. В сухом виде, при пониженной температуре,

в темноте, в канализационных водах микобактерии туберкулёза живут около 300 дней. В трупах остаются живыми до 160 дней, а под влиянием солнечного света погибают всего за 6–8 ч. Согласно Ю.К. Вейсфейлеру, микобактерия туберкулёза размножается простым поперечным делением в благоприятных условиях, в остальных случаях — путём распада на зёрна. Так, из старых кальцинированных очагов М.Б. Ариел выделил зернистые и кислотоустойчивые формы, а в стенке каверны (наиболее активного туберкулёзного очага) этот автор обнаружил размножение путём простого поперечного деления. В процессе развития туберкулёзные микобактерии под влиянием окружающей среды могут изменять свои морфологические свойства.

На основе современных данных создано целое учение о возбудителе туберкулёза, которое значительно расширило и во многом изменило представление о его роли в патогенезе болезни. Возбудитель туберкулёза (по современной классификации) относят к порядку *Actinomycetales*, семейству *Mycobacteriaceeae*, роду *Mycobacterium*. Отмечены существование разнообразных морфологических форм микобактерий туберкулёза и большой диапазон изменчивости их биологических свойств.

На основании различия биологических свойств, особенно патогенности для человека и разных видов животных, дифференцировано четыре вида возбудителя туберкулёза:

- *M. tuberculosis*, *M. bovis* — высокопатогенные для человека;
- *M. avium* вызывает заболевания у птиц и белых мышей;
- *M. microti* (*Oxford vole strain*) — возбудитель туберкулёза полевых мышей.

M. tuberculosis и *M. bovis* могут вызывать заболевание как человека, так и многих видов животных: крупного рогатого скота, коз, овец, лошадей, кошек, собак и др. Эти микобактерии имеют особенность: больные животные могут заражать человека, и наоборот. Туберкулёз органов дыхания у детей чаще вызывает вид *M. tuberculosis*. Инфицирование детей микобактериями бычьего вида происходит в основном при употреблении в пищу сырого молока от больных животных.

Заболевание развивается в результате сложного взаимодействия микробного фактора и макроорганизма в определённых социальных и экологических условиях. При развитии туберкулёза особенно велико значение социальных факторов. Возбудитель туберкулёза при определённых условиях проникает в организм ребёнка различными путями. Входными воротами инфекции чаще бывают слизистая оболочка рта, миндалины, реже другие органы. Соответственно этому первичный очаг воспаления имеет различную локализацию. Возможно и внутриутробное заражение туберкулёзом при специфическом поражении плаценты на фоне распространённого туберкулёза у беременных или в момент родов при заглатывании инфицированных околоплодных вод. Кожа — наиболее трудно поддающийся туберкулёзной инфекции орган. Микобактерии могут проникать в лимфатические пути лишь через повреждённые участки кожи. Такие случаи заражения описаны у медицинских работников при вскрытии умерших от туберкулёза людей. Инфицирование микобактериями возможно при использовании плохо стерилизованных инструментов (инокулированный первичный туберкулёз). В 1955 г. Р. Раданов изучил в Пловдиве (Болгария) состояние здоровья 11 таких детей после внутримышечного введения бензилпенициллина с использованием некачественно простерилизованных многоразовых шприцев, которыми ранее вводили противотуберкулёзную вакцину. В 1985 г. 21 новорождённый в роддоме г. Оренбурга был заражён туберкулёзом при введении иммуноглобулина шприцами, которые использовали для инъекций ребёнку с врождённым туберкулёзом. У большинства детей через 3–4 нед после введения лекарства на ягодице в месте укола развился инфильтрат с поражением регионарных паховых лимфатических узлов по типу типичного первичного туберкулёзного комплекса. У части детей

произошла лимфогематогенная диссеминация, вплоть до развития милиарного туберкулёза.

Первичное заражение чаще всего сопровождается возникновением очага во внутригрудных лимфатических узлах и лёгких. Микобактерии вызывают развитие очага некроза, вокруг него появляется воспалительный процесс: миграция лейкоцитов, скопление эпителиоидных клеток, гигантских клеток Пирогова–Лангханса и лимфоцитов. Так образуется эпителиоидный бугорок с некротическим центром. По периферии этого специфического участка возникает зона неспецифического воспаления. Обратное развитие туберкулёзного бугорка может сопровождаться полным рассасыванием, однако часто происходит фиброзная трансформация и кальцинация. Такой исход не считают полным заживлением, так как в кальцинатах нередко содержатся живые микобактерии туберкулёза. При неблагоприятных условиях, особенно в случаях неравномерной кальцинации, очаг может стать источником обострения болезни. Неспецифические или параспецифические тканевые процессы характеризуются диффузной и узелковой макрофагальной реакцией, гистиоцитарно-лимфоцитарной инфильтрацией, неспецифическими васкулитами, фибриноидным некрозом, развивающимися в лёгких, лимфатических узлах, сердце, почках, печени, эндокринных железах, синовиальных оболочках, нервной системе и приводящим к развитию склероза.

Уже на ранних фазах первичного туберкулёза страдает нейроэндокринная система, что ведёт к глубоким функциональным сдвигам, усугубляющим дезорганизацию физиологических процессов организма. Возникновение вторичного (после первичного) туберкулёза возможно как в результате суперинфицирования (экзогенный путь), так и в результате реактивации старых очагов — остатков первичного туберкулёза (эндогенный путь). Вопрос об эндогенном и экзогенном пути распространения вторичного туберкулёза не может быть решён однозначно. В отдельных случаях оба пути имеют определённое значение в возникновении заболевания. При повторном экзогенном заражении создаются условия для обострения и прогрессирования туберкулёзного процесса. При массивном реинфицировании возможны диссеминация микобактерий и образование множественных очагов в лёгких и других органах.

Морфологическим выражением первичного туберкулёза бывает первичный туберкулёзный комплекс, состоящий из трёх компонентов:

- ✧ очага поражения в органе — первичного очага;
- ✧ туберкулёзного воспаления отводящих лимфатических сосудов — лимфангиита;
- ✧ туберкулёзного воспаления регионарных лимфатических узлов — лимфаденита.

При аэрогенном заражении в лёгких первичный туберкулёзный очаг (аффект) возникает субплеврально в наиболее хорошо аэрируемых сегментах, чаще правого лёгкого — III, VIII, IX, X (особенно часто в III сегменте). Он представлен фокусом экссудативного воспаления, причём экссудат быстро подвергается некрозу. Образуется очаг казеозной пневмонии, окружённый зоной перифокального воспаления. Размеры аффекта различны: иногда это альвеолит, едва различимый микроскопически, но чаще воспаление охватывает ацинус или дольку, реже — сегмент, в очень редких случаях — всю долю. Постоянно обнаруживают вовлечение в воспалительный процесс плевры с развитием фибринозного или серозно-фибринозного плеврита.

Очень быстро специфический воспалительный процесс распространяется на прилежащие к первичному очагу лимфатические сосуды — развивается туберкулёзный лимфангиит. Он представлен лимфостазом и формированием по ходу лимфатических сосудов в периваскулярной отёчной ткани туберкулёзных бугорков. Образуется как бы дорожка от первичного очага к прикорневым лимфатическим узлам.

При алиментарном заражении первичный туберкулёзный комплекс развивается в кишечнике и также состоит из трёх компонентов. В лимфоидной ткани нижнего отдела тощей и слепой кишки формируются туберкулёзные бугорки с некрозом и последующим образованием в слизистой оболочке язвы, рассматриваемой как первичный аффект. Далее возникает туберкулёзный лимфангиит с появлением бугорков по ходу лимфатических сосудов и казеозный лимфаденит регионарных к первичному аффекту лимфатических узлов.

Возможно три варианта течения первичного туберкулёза:

- ✧ затухание первичного туберкулёза и заживление очагов первичного комплекса;
- ✧ прогрессирование первичного туберкулёза с генерализацией процесса;
- ✧ хроническое течение (хронически текущий первичный туберкулёз).

Достижения в иммунологии теоретического и методического характера позволили исследователям достаточно полно охарактеризовать системные и локальные изменения иммунологической реактивности при туберкулёзном процессе. Первичное инфицирование туберкулёзом вызывает иммунологическую перестройку — организм становится чувствительным к туберкулину, развивается туберкулиновая гиперчувствительность замедленного типа. В настоящее время признано, что повышенная чувствительность замедленного типа, основной компонент клеточного иммунного ответа, бывает ведущим фактором иммунных механизмов при туберкулёзе.

Исход встречи микобактерий туберкулёза и макроорганизма зависит от массивности инфицирования, вирулентности инфекта, а также состояния иммунной системы организма, его естественной резистентности. При первичном инфицировании в большинстве случаев происходит ингибиция роста микобактерий и их разрушение. Микобактерия туберкулёза — факультативный внутриклеточный паразит, в организме она в основном находится в фагосоме макрофагов. Сложность антигенной структуры микобактерий (определено свыше 100 антигенных структур) и изменение её состава на протяжении жизненного цикла позволяют микобактериям эффективно приспосабливаться к сосуществованию с клетками иммунной системы организма-хозяина, к длительному пребыванию в организме со сменой фаз вне- и внутриклеточного паразитирования. Микобактерии не только приспосабливаются к сосуществованию с клетками иммунной системы, но и оказывают на неё отрицательное воздействие. Установлено, что микобактерии туберкулёза синтезируют энзим, ингибирующий слияние фагосомы с лизосомами. Выявлена способность микобактерий редуцировать экспрессию антигенов 1-го и 2-го классов HLA-системы, снижать адгезивные и пролиферативные свойства клеточных элементов.

Клинический период первичной туберкулёзной инфекции занимает 6–12 мес с момента заражения туберкулёзом, в это время наиболее высок риск развития заболевания. Различают обычно бессимптомный предаллергический период — время от проникновения микобактерий туберкулёза в организм ребёнка до появления положительной туберкулиновой реакции (составляет в среднем 6–8 нед), а также вираж туберкулиновых реакций — переход отрицательной реакции в положительную. В дальнейшем взаимосвязь микро- и макроорганизма определяется множеством факторов, наиболее значимым бывает состояние организма ребёнка.

Обследование больных туберкулёзом детей и подростков

Туберкулёз у детей характеризуется выраженным полиморфизмом клинических проявлений, отсутствием строго специфичных симптомов, что создаёт значительные трудности в диагностике. Нет ни одного клинического признака, характерного только для туберкулёза. Часто у детей начальные проявления туберкулёзной инфекции выражаются только в изменении поведения, общих симптомах инток-

сикации. Поэтому основное условие своевременной и правильной диагностики — *комплексное обследование.*

ТЩАТЕЛЬНО СОБРАННЫЙ АНАМНЕЗ

Выясняют все факторы, способствующие развитию болезни:

- ✧ наличие и характер источника заражения (длительность контакта, наличие бактериовыделения, лечится ли больной туберкулёзом);
- ✧ наличие, кратность и эффективность вакцинаций против туберкулёза;
- ✧ динамика ежегодных туберкулиновых реакций (по данным реакции Манту (РМ) с 2 ТЕ);
- ✧ наличие сопутствующих заболеваний (хронические заболевания органов дыхания, мочевыделительной системы, ЖКТ, психоневрологическая патология, аллергические заболевания, СД);
- ✧ социальный, миграционный анамнез (социально дезадаптированные дети и подростки, лица без определённого места жительства, беженцы, переселенцы).

ОБЪЕКТИВНЫЙ ОСМОТР

У детей и подростков выявляют следующие признаки:

- ✧ симптомы интоксикации (бледность, сухость кожных покровов, периорбитальный цианоз, снижение тургора и эластичности тканей, аппетита, массы тела, отставание в физическом развитии, гипертрихоз конечностей и спины и др.);
- ✧ параспецифические реакции (микрополилимфаденит, блефариты, аллергические кератоконъюнктивиты, нерезко выраженная гепатоспленомегалия, систолический шум в области сердца функционального характера, узловатая эритема и т.д.);
- ✧ локальные признаки поражения органов и систем (органов дыхания, мочевыделительной системы, центральной нервной системы, поражение периферических лимфатических узлов, кожи, костной системы).

Все возможные симптомы заболевания можно объединить в два ведущих клинических синдрома:

- ✧ синдром общих нарушений (интоксикационный синдром);
- ✧ лёгочный синдром.

Синдром общих нарушений включает астеноневротические реакции (слабость, быстрая утомляемость, раздражительность, нарушение сна, ухудшение успеваемости в школе, снижение аппетита, массы тела, субфебрильная температура и т.д.), функциональные нарушения различных органов и систем (боли в животе, сердце, ногах, головная боль, тошнота, появление тахикардии, систолического шума, изменения АД и т.д.) и параспецифические аллергические реакции (кератоконъюнктивит, блефарит, фликтена, узловатая эритема, полисерозиты).

Лёгочный синдром включает наличие у больного так называемых грудных жалоб, основные из них — кашель, кровохарканье, одышка, боли в грудной клетке при дыхании. Обязательный клинический минимум, проводимый в условиях противотуберкулёзного учреждения, — комплекс мероприятий по диагностике проявлений туберкулёзной инфекции и дифференциальной диагностике туберкулёза с другими заболеваниями. Он включает следующие этапы:

- ✧ обследование и накопление информации;
- ✧ анализ информации на достоверность, информативность, специфичность;
- ✧ построение диагностического симптомокомплекса;
- ✧ предположительный диагноз;
- ✧ дифференциальная диагностика;
- ✧ клинический диагноз;
- ✧ проверка правильности клинического диагноза.

Этап обследования и накопления информации включает анамнез, жалобы, физикальное обследование, лучевые (рентгенологические и ультразвуковые), лабораторные и бактериологические (микроскопия и посев мокроты, промывных вод желудка и мочи на микобактерию туберкулёза [МБТ]) методы обследования.

Показания для обследования на туберкулёз детей и подростков, обратившихся за медицинской помощью: субфебрилитет неясной этиологии в течение 4 нед и более, немотивированный кашель, кровохарканье, одышка и боли в грудной клетке при дыхании, появление параспецифических аллергических реакций, затяжные пневмонии и экссудативные плевриты (более 4 нед), воспаление периферических лимфатических узлов (лимфадениты), неэффективное лечение хронических соматических заболеваний органов дыхания, почек и др.

СЕМИОТИКА ТУБЕРКУЛЁЗА

При сборе анамнеза необходимо выяснить все факторы, способствующие заражению и развитию болезни. При этом особое внимание врачи-педиатры общей практики должны уделять инфицированным МБТ детям и подросткам с факторами, повышающими риск заболевания туберкулёзом:

- ✧ часто болеющим ОРЗ (грипп, парагрипп, аденовирусная, риновирусная, РС-инфекция);
- ✧ детям с хроническими, часто рецидивирующими заболеваниями различных отделов респираторного тракта (хронический ринофарингит, синусит, хронический тонзиллит, хронические бронхиты и пневмонии);
- ✧ детям и подросткам, имеющим другие хронические неспецифические заболевания, в том числе СД;
- ✧ детям и подросткам, получающим лечение глюкокортикоидами.

Наиболее существенно повышают риск инфицирования и заболевания туберкулёзом сочетание двух и более описанных выше факторов риска.

При наличии в анамнезе контакта с больным туберкулёзом следует уточнить его длительность, характер и наличие бактериовыделения. Также при наличии бактериовыделения следует уточнить чувствительность МБТ к противотуберкулёзным препаратам. В связи с появлением большого количества мигрантов из стран ближнего зарубежья с высоким уровнем заболеваемости туберкулёзом рекомендуют уточнять место проживания обследуемого, возможность контакта с больными или необследованными людьми. Большое значение имеет контакт ребёнка с необследованными взрослыми, вернувшимися из мест лишения свободы. Необходимо уточнять жилищно-бытовые условия проживания ребёнка или подростка, бюджет семьи, качество и регулярность питания, наличие вредных привычек у родителей.

При анализе жалоб обследуемого следует особое внимание обращать на замедление динамики физического развития ребёнка, нарушение аппетита, потерю или замедление прибавки массы тела, изменение поведения (плаксивость, капризность), потливость, наличие субфебрильной температуры тела, одышку, слабость, «летучие» боли в суставах, кашель с отделением слизистой или бёлесой мокроты.

Поводом для обращения к врачам общей лечебной сети чаще всего бывают только изменения в поведении ребёнка, признаки туберкулёзной интоксикации.

Интоксикационный синдром сопутствует всем активным формам туберкулёзного процесса (фаза инфильтрации). Особенно резко он выражен при туберкулёзном экссудативном плеврите, активном диссеминированном процессе (милиарном туберкулёзе). Общие симптомы специфической интоксикации в виде симптомов нейровегетативной дистонии и нейроэндокринных дисфункций отмечают в различной степени выраженности при всех формах первичного туберкулёза. Это выражается в нарушении терморегуляции (малый субфебрилитет длительностью от нескольких недель до 3–4 мес), раздражительности (плаксивость, обидчивость)

без видимой причины, быстрой утомляемости, снижении внимания, памяти и как следствие снижении успеваемости в школе. У девочек возможны нарушения менструального цикла.

Температурная реакция у детей и подростков при различных формах туберкулёзной инфекции отличается выраженной изменчивостью в силу возрастных особенностей нейроэндокринной и центральной нервной систем. У детей с туберкулёзом внутригрудных лимфатических узлов первичным туберкулёзным комплексом неосложнённого течения и туберкулёзной интоксикацией является температура тела, в основном субфебрильная, с подъёмами в вечерние часы и после физической нагрузки. У детей с активными формами первичного туберкулёза субфебрилитет может возникать только 2–3 раза в неделю в вечернее время. Гектический характер температурной кривой характерен для казеозных процессов, при нагноении экссудата. Постоянная фебрильная температура тела возникает при туберкулёзном менингите, экссудативном плеврите, милиарном туберкулёзе. Следует отметить, что высокую температуру тела при туберкулёзе, как правило, дети переносят хорошо, в отличие от лихорадки и интоксикационного синдрома нетуберкулёзного генеза. Это служит важным дифференциально-диагностическим признаком.

Кашель с отделением мокроты возникает лишь при прогрессирующих, запущенных формах активного туберкулёзного процесса, сначала он появляется преимущественно по утрам, далее по мере развития эндо- и перибронхита становится малопродуктивным, навязчивым. Дети раннего возраста мокроту обычно проглатывают. При значительном увеличении бронхопульмональных и бифуркационных лимфатических узлов у маленьких детей (туморозная форма) возникают так называемые симптомы сдавления: звонкий битональный кашель, навязчивый коклюшеподобный кашель с металлическим оттенком, экспираторный стридор (резкий шумный выдох при неизменённом вдохе).

В задачу педиатра общей лечебной сети при обращении к ним с определёнными жалобами детей из групп риска по развитию туберкулёза входит проведение дифференциальной диагностики специфической туберкулёзной интоксикации с интоксикационным синдромом при часто встречающихся в детском и подростковом возрасте следующих заболеваниях:

- ✧ хронический тонзиллит, синусит;
- ✧ ревматизм;
- ✧ гепатохолецистопатии;
- ✧ заболевания мочеполовой системы;
- ✧ гипертиреоз;
- ✧ глистные инвазии.

Для исключения каждой из вышеперечисленных патологий при необходимости проводят консультации соответствующих узких специалистов, учитывают данные лабораторных и инструментальных методов исследования.

Физикальное обследование следует начинать с определения физического развития ребёнка, телосложения. При туберкулёзе могут изменяться специфические антропометрические индексы (Эрисмана, Чулицкой и др.), отмечают истончение длинных трубчатых костей, уменьшение мышечного и подкожного жирового слоёв. При осмотре можно выявить отставание поражённой стороны при участии в акте дыхания, мраморность и бледность кожных покровов и слизистых оболочек, периорбитальный цианоз и цианоз носогубного треугольника, выраженность подкожной венозной сети, параспецифические изменения в виде кератоконъюнктивитов, фликтен, умеренной гиперемии слизистых оболочек зева и носа, обострений ринофарингитов. Часто при активной туберкулёзной инфекции на коже в симметричных областях голеней, на бёдрах, реже на других участках появляется узловатая эритема — багрово-красные умеренно болезненные пятна (инфильтраты).

При наличии кашля следует обратить внимание на его характер — для туберкулёза характерно сухое покашливание с выделением небольшого количества мокроты, при туберкулёзе внутригрудных лимфатических узлов может быть битональный кашель, реже — коклюшеподобный, а при деструктивных формах туберкулёза возникает кровохарканье.

Изменения в гемограмме варьируют в зависимости от степени активности и выраженности туберкулёзного процесса. При туберкулёзной интоксикации характерных изменений, как правило, не обнаруживают (отмечается умеренный лимфо- и моноцитоз, умеренное увеличение СОЭ, гипоальбуминемию). При активном туберкулёзе обнаруживают лейкоцитоз различной степени выраженности. Для подострых нераспространённых форм характерно нормальное или слёгка повышенное количество лейкоцитов ($6–10\times10^9$/л), при острых тяжёлых формах — до 15×10^9/л. Наряду с определением общего количества лейкоцитов следует оценивать лейкоцитарную формулу. При активном туберкулёзе у взрослых и детей старше 7 лет происходит увеличение количества палочкоядерных нейтрофилов (сдвиг лейкоцитарной формулы влево), при обширных деструктивных процессах количество палочкоядерных нейтрофилов доходит до 20%, иногда с появлением юных форм (промиелоцитов и метамиелоцитов). Возможно выявление патологической зернистости нейтрофилов, особенно при затяжном течении туберкулёзного процесса (до 90% нейтрофилов), после стихания активности туберкулёзного процесса этот признак сохраняется дольше других сдвигов. Благоприятно протекающие, нераспространённые формы туберкулёза характеризуются небольшой эозинофилией; гипо- и анэозинофилию отмечают при тяжёлом течении туберкулёзного процесса. Для раннего периода первичной туберкулёзной инфекции характерен лимфоцитоз, при прогрессировании процесса возникает лимфопения (10% и ниже). Количество моноцитов у больных туберкулёзом нормальное или незначительно повышенное. Стойкий моноцитоз возникает при свежей гематогенной диссеминации. Снижение количества моноцитов происходит у детей при тяжёлом течении первичного туберкулёза, казеозной пневмонии.

Туберкулинодиагностика служит основным методом в выявлении инфицирования и заболевания туберкулёзом, её подразделяют на массовую и индивидуальную (описание методики туберкулинодиагностики отражено в отдельном разделе руководства).

- Массовую туберкулинодиагностику проводят с помощью пробы Манту с 2 ТЕ очищенного белкового деривата Линниковой (ППД-Л). Её осуществляют учреждения общей лечебной сети, методика проведения изложена в Приложении № 4 Приказа МЗ РФ № 109. Массовая туберкулинодиагностика предназначена для достижения следующих целей:
  - ✧ выявление группы риска по заболеванию туберкулёзом (первичное инфицирование МБТ, нарастание чувствительности к туберкулину и гиперергическая чувствительность к туберкулину);
  - ✧ отбор контингента для иммунизации вакциной БЦЖ;
  - ✧ определение уровня инфицированности МБТ детского населения.
- Индивидуальную (клиническую) туберкулинодиагностику можно проводить только по назначению фтизиатра в детских соматических стационарах, противотуберкулёзных диспансерах, консультативно-диагностических центрах, туберкулёзных стационарах и санаториях. Такая диагностика преследует следующие цели:
  - ✧ уточнение степени активности туберкулёзной инфекции и целесообразности назначения химиопрофилактики;
  - ✧ определение активности туберкулёзного процесса;
  - ✧ определение локализации туберкулёзного процесса;
  - ✧ оценка эффективности проведённого противотуберкулёзного лечения.

Показаниями для клинической туберкулинодиагностики считают наличие хронических заболеваний различных органов и систем с торпидным, волнообразным течением при неэффективности традиционных методов лечения и наличии дополнительных факторов риска по инфицированию МБТ и заболеванию туберкулёзом (контакт с больным туберкулёзом, отсутствие вакцинации против туберкулёза, социальные факторы риска и т.д.).

Для индивидуальной диагностики используют пробу Манту с 2 ТЕ очищенного туберкулина в стандартном разведении, накожную градуированную пробу, внутрикожные пробы Манту с различными разведениями сухого очищенного туберкулина, определение внутрикожного туберкулинового титра. Техника проведения этих методик диагностики отражена в инструкции по применению аллергена туберкулёзного очищенного сухого.

Микробиологические методы диагностики туберкулёза. Обнаружение МБТ при исследовании патологического материала — «золотой стандарт» в диагностике туберкулёза. У детей, больных туберкулёзом, верифицировать диагноз на бактериологическом уровне удаётся только в 5–10% случаев, у подростков — в 50%. В связи с этим для микробиологического исследования используют любой патологический материал: мокроту, промывные воды желудка, бронхов, мочу, экссудат, биоптаты (пунктаты), спинно-мозговую жидкость.

Гистологические и цитологические методы исследования используют в отношении больных с клинико-рентгенологическим синдромом, характерным для туберкулёза, при отсутствии бактериологического подтверждения диагноза. Для исследования можно использовать любые биоптаты: лимфатических узлов, кожи, мягких тканей, лёгких, плевры, слизистой оболочки бронхов, а также пунктаты лимфатических узлов, спинно-мозговую жидкость, плевральный или перикардиальный экссудат при вовлечении в патологический процесс соответствующих органов и тканей. Эти исследования можно выполнять как в стационарах общей лечебной сети, так и в специализированных туберкулёзных учреждениях.

При внелёгочных формах заболевания микобактерии могут поражать практически любой орган, поэтому для исследования пригоден самый разнообразный материал, в том числе различные тканевые жидкости (спинно-мозговая, плевральная, перикардиальная, синовиальная, асцитическая, кровь, гной), пунктаты костного мозга, резецированные ткани того или иного органа, полученные при биопсиях или оперативных вмешательствах, гнойно-некротические массы, грануляции, соскобы синовиальных оболочек, лимфатические узлы или пунктаты их содержимого.

К лучевым методам исследования, применяемым для диагностики туберкулёза в условиях противотуберкулёзного учреждения, относят следующие:

- ✧ флюорография (в том числе цифровая);
- ✧ рентгеноскопия и рентгенография (с использованием как традиционной плёночной методики, так и цифровых методов регистрации изображения);
- ✧ томография (в том числе компьютерная);
- ✧ УЗИ.

Методы выявления туберкулёза

ВЫЯВЛЕНИЕ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ОСМОТРОВ

Массовая туберкулинодиагностика

Массовую туберкулинодиагностику проводят при помощи РМ с 2 туберкулиновыми единицами (РМ с 2 ТЕ) детям и подросткам, вакцинированным против туберкулёза, 1 раз в год, начиная с 1 года; детям и подросткам, не вакцинированным против туберкулёза, — 1 раз в 6 мес, начиная с 6-месячного возраста до получения прививки. Задачи массовой туберкулинодиагностики таковы:

- ✧ выявление больных туберкулёзом детей и подростков;
- ✧ выявление лиц, входящих в группы риска заболевания туберкулёзом, для последующего наблюдения у фтизиатра, при необходимости — для проведения профилактического лечения (лица, впервые инфицированные МБТ — вираж туберкулиновых проб, лица с нарастанием туберкулиновых проб, лица с гиперергическими туберкулиновыми пробами, лица с туберкулиновыми пробами, длительно находящимися на умеренном и высоком уровне);
- ✧ отбор детей и подростков для проведения ревакцинации БЦЖ;
- ✧ определение эпидемиологических показателей по туберкулёзу (инфицированность населения МБТ, ежегодный риск инфицирования МБТ).

Флюорография

Флюорографию осуществляют подросткам, учащимся (в школах, высших и средних специальных учебных заведениях), работающим, неорганизованным. Обследование проводят по месту работы или учёбы, для работающих на мелких предприятиях и неорганизованным — в поликлиниках и противотуберкулёзных диспансерах.

Флюорографии подлежат следующие контингенты:

- ✧ подростки от 15 до 17 лет — ежегодно, в дальнейшем — по схеме обследования взрослого населения — 1 раз в 2 года;
- ✧ декретированные контингенты (при обнаружении туберкулёза у декретированных контингентов им запрещают работать по этим специальностям) — 1 раз в 6 мес;
  - лица, работающие в учреждениях, где воспитывают, обучают или лечат детей и подростков до 18 лет;
  - работники молочных кухонь, предприятий общественного питания и торговли;
  - парикмахеры, банщики, работники городского транспорта, такси, проводники вагонов, самолётов, библиотекари, домашние работницы, няни, плавсостав на судах морского и речного флота, лица, изготавливающие и продающие детские игрушки;
- ✧ подростки, прибывшие в учебные заведения из других регионов России и стран СНГ (если флюорография не была предоставлена или с момента её проведения прошло более 6 мес);
- ✧ до рождения ребёнка в первые 6 мес беременности флюорографиию проводят **всем лицам**, которые будут проживать с ребёнком в одной квартире.

Бактериологическое обследование

Бактериологически обследуют детей и подростков, страдающих такими заболеваниями:

- ✧ хронические заболевания органов дыхания (исследуют мокроту);
- ✧ хронические заболевания мочевыделительной системы (исследуют мочу);
- ✧ менингиты (на присутствие МБТ исследуют ликвор и фибриновую плёнку).

Выявление при обследовании по контакту

При выявлении любого случая активной формы туберкулёза (больной человек, больное животное) в обязательном порядке направляют на консультацию к фтизиатру и наблюдают в противотуберкулёзных диспансерах в IV группе диспансерного учёта детей и подростков всех возрастов:

- ✧ состоящие в бытовом (семейном, родственном) контакте;
- ✧ проживающие в одной квартире;
- ✧ проживающие на одной лестничной клетке;
- ✧ проживающие на территории туберкулёзного учреждения;

- проживающие в семьях животноводов, имеющих больных туберкулёзом сельскохозяйственных животных или работающих на неблагополучных по туберкулёзу фермах.

ВЫЯВЛЕНИЕ ПРИ ОБРАЩЕНИИ ЗА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩЬЮ

При обращении за медицинской помощью туберкулёз выявляют у 40–60% детей старшего возраста и подростков, у подавляющего большинства детей раннего возраста (до 1 года). При этом обнаруживают, как правило, наиболее распространённые и тяжёлые формы. Практически все больные туберкулёзом дети раннего возраста поступают сначала в общесоматические отделения с диагнозами «пневмония», «ОРВИ», «менингит». При отсутствии положительной динамики от лечения возникает подозрение на туберкулёз, после чего детей госпитализируют в специализированное детское туберкулёзное отделение.

В настоящее время подростков (учащихся в средних специальных учебных заведениях, работающих, неорганизованных) необходимо обследовать рентгенологически (флюорографически) в следующих случаях:

- при любом обращении к врачу, если флюорография не была проведена в текущем году;
- часто и длительно болеющих обследуют в период обострения, независимо от сроков предшествующей флюорографии;
- при обращении к врачу с симптомами, подозрительными на туберкулёз (лёгочные заболевания затяжного течения — более 14 дней, экссудативный плеврит, подострые и хронические лимфадениты, узловатая эритема, хронические заболевания глаз, мочевыводящих путей и т.д.);
- перед назначением фтизиотерапевтического лечения;
- перед назначением глюкокортикоидной терапии, в случае её длительного применения назначают изониазид 10 мг/кг/сут, не менее 3 мес, проводят РМ с 2 ТЕ 4 раза в год.

ВЫЯВЛЕНИЕ ТУБЕРКУЛЁЗА В УСЛОВИЯХ УЧРЕЖДЕНИЯ ОБЩЕЙ ЛЕЧЕБНОЙ СЕТИ

В учреждениях общей лечебной сети проводят первичную дифференциальную диагностику туберкулёза с заболеваниями нетуберкулёзной этиологии. Для этого выполняют следующие действия:

- сбор анамнеза чувствительности к туберкулину за предыдущие годы и сведений об иммунизации вакциной БЦЖ;
- проведение индивидуальной туберкулинодиагностики (проба Манту с 2 ТЕ ППД-Л);
- консультация фтизиатра;
- по рекомендации фтизиатра — проведение клинической туберкулинодиагностики, бронхологического, рентгенологического исследований и др.

ВЫЯВЛЕНИЕ ТУБЕРКУЛЁЗА В УСЛОВИЯХ ПРОТИВОТУБЕРКУЛЁЗНОГО ДИСПАНСЕРА

Противотуберкулёзный диспансер служит специализированным учреждением здравоохранения, организующим и осуществляющим противотуберкулёзную помощь населению в административном округе. Одна из задач противотуберкулёзного диспансера — организация первичного клинического обследования детей и подростков из групп риска по заболеванию туберкулёзом (0, IV и VI группы диспансерного учёта). В обязательный диагностический минимум обследования, проводимого в условиях противотуберкулёзного диспансера, входят следующие исследования:

- сбор анамнеза и физикальное обследование детей и подростков из групп риска по заболеванию туберкулёзом;
- клинические анализы крови и мочи;
- индивидуальная туберкулинодиагностика;

✧ лабораторная диагностика (общеклинические анализы крови и мочи);
✧ бактериологическая диагностика (люминесцентная микроскопия и посев мочи, мокроты или мазка из зева на МБТ трёхкратно);
✧ рентгенотомографическое обследование.

Наблюдение за детьми из групп риска и больных туберкулёзом осуществляется у педиатра в условиях детской поликлиники и фтизиопедиатра противотуберкулёзного диспансера по месту жительства.

Группы риска по заболеванию туберкулёзом на педиатрическом участке

Задачи педиатра таковы:
✧ выявление факторов риска по заболеванию туберкулёзом;
✧ изучение характера чувствительности к туберкулину по данным РМ с 2 ТЕ:
– изучение уровня РМ с 2 ТЕ;
– изучение динамики РМ с 2 ТЕ.

Факторы риска, *способствующие развитию туберкулёзного процесса у детей* и подростков.
• Эпидемиологический (специфический):
✧ контакт с больными туберкулёзом людьми (как тесный семейный или квартирный контакт, так и случайный);
✧ контакт с больными туберкулёзом животными.
• Медико-биологический (специфический):
✧ неэффективная вакцинация БЦЖ (эффективность вакцинации БЦЖ оценивают по размеру поствакцинального знака: при вакцинальном рубчике менее 4 мм или отсутствии такового иммунную защищённость расценивают как недостаточную).
• Медико-биологический (неспецифический):
✧ гиперергическая чувствительность к туберкулину (по данным РМ с 2 ТЕ);
✧ сопутствующие хронические заболевания (инфекции мочевыводящих путей, хронический бронхит, рецидивирующий обструктивный бронхит, БА, аллергические дерматиты, хронический гепатит, сахарный диабет, анемии, психоневрологическая патология);
✧ частые ОРВИ в анамнезе — так называемая группа часто болеющих детей.
• Возрастно-половой (неспецифический):
✧ младший возраст (до 3 лет);
✧ препубертатный и подростковый возраст (от 13 до 17 лет);
✧ в подростковом возрасте чаще болеют девочки.
• Социальный (неспецифический):
✧ алкоголизм, наркомания у родителей;
✧ пребывание родителей в местах лишения свободы, безработица родителей;
✧ беспризорность детей и подростков, попадание детей в детские приюты, детские дома, социальные центры и другие подобные заведения, лишение родителей родительских прав;
✧ многодетность, неполная семья;
✧ мигранты.

Показания для направления к фтизиатру таковы:
✧ дети и подростки в раннем периоде первичного туберкулёзного инфицирования (вираж), независимо от показателей РМ с 2 ТЕ и от наличия факторов риска по заболеванию туберкулёзом;
✧ дети и подростки с гиперергическими РМ с 2 ТЕ, независимо от наличия факторов риска по заболеванию туберкулёзом;

- ✧ дети и подростки с нарастанием размеров папулы РМ с 2 ТЕ на 6 мм и более, независимо от показателей РМ с 2 ТЕ и наличия факторов риска по заболеванию туберкулёзом;
- ✧ дети и подростки с постепенным нарастанием чувствительности к туберкулину в течение нескольких лет, с образованием средней интенсивности и выраженных РМ с 2 ТЕ, независимо от наличия факторов риска по заболеванию туберкулёзом;
- ✧ дети и подростки с монотонной чувствительностью к туберкулину при наличии средней интенсивности и выраженных РМ с 2 ТЕ при наличии двух и более факторов риска по заболеванию туберкулёзом;
- ✧ дети и подростки из социальных групп риска, имеющие выраженную реакцию на туберкулин (папула 15 мм и более).

Сведения, необходимые при направлении детей и подростков к фтизиатру:

- ✧ дата вакцинации и ревакцинации БЦЖ;
- ✧ ежегодные результаты РМ с 2 ТЕ с рождения до момента направления к фтизиатру;
- ✧ наличие, давность контакта с больными туберкулёзом;
- ✧ результаты флюорографического обследования окружения ребёнка;
- ✧ перенесённые острые, хронические, аллергические заболевания;
- ✧ предыдущие обследования у фтизиатра;
- ✧ результаты клинико-лабораторного обследования (общий анализ крови и мочи);
- ✧ заключение соответствующих специалистов при наличии сопутствующих заболеваний;
- ✧ социальный анамнез ребёнка или подростка (условия проживания, материальное обеспечение, миграционный анамнез).

Туберкулинодиагностика

Туберкулинодиагностика — совокупность диагностических тестов для определения специфической сенсибилизации организма к МБТ с использованием туберкулина. Со времени создания туберкулина по сегодняшний день туберкулинодиагностика не утратила своего значения и остаётся важным методом обследования детей, подростков и лиц молодого возраста. При встрече с микобактериями (инфицирование или вакцинация БЦЖ) организм отвечает определённой иммунологической реакцией и становится чувствительным к последующему введению антигенов из микобактерий, то есть сенсибилизированным к ним. Эта чувствительность, носящая замедленный характер (то есть специфическая реакция проявляется через определённое время — 24–72 ч), получила название гиперчувствительность замедленного типа. Туберкулин обладает высокой специфичностью, действуя даже в очень больших разведениях. Внутрикожное введение туберкулина человеку, организм которого предварительно сенсибилизирован как путём спонтанного инфицирования, так и в результате вакцинации БЦЖ, вызывает ответную специфическую реакцию, имеющую диагностическое значение.

Туберкулин — препарат, полученный из культуральных фильтратов или микробных тел МБТ. Туберкулин — неполный антиген-гаптен, то есть при введении он не сенсибилизирует организм человека, а только вызывает специфическую ответную реакцию гиперчувствительности замедленного типа. Препараты туберкулина ППД-Л вводят в организм человека накожно, внутрикожно и подкожно. Путь введения зависит от вида туберкулиновой пробы. Если организм человека предварительно сенсибилизирован МБТ (спонтанным инфицированием или в результате вакцинации БЦЖ), то в ответ на введение туберкулина развивается ответная специфическая реакция. Она начинает развиваться через 6–8 ч после введения туберкулина в виде различной

выраженности воспалительного инфильтрата, клеточную основу которого составляют лимфоциты, моноциты, макрофаги, эпителиоидные и гигантские клетки. Пусковой механизм реакции гиперчувствительности замедленного типа — взаимодействие антигена (туберкулина) с рецепторами на поверхности лимфоцитов-эффекторов, в результате чего выделяются медиаторы клеточного иммунитета, вовлекающие макрофаги в процесс разрушения антигена. Часть клеток погибает, выделяя протеолитические ферменты, оказывающие повреждающее действие на ткани. Другие клетки скапливаются вокруг очагов специфического поражения. Воспалительная реакция возникает не только на месте аппликации туберкулина, но и вокруг туберкулёзных очагов. При разрушении сенсибилизированных клеток выделяются активные вещества, обладающие пирогенными свойствами. Время развития и морфология реакций при любых способах аппликации туберкулина принципиально не отличаются от таковых при внутрикожном введении. Пик реакции гиперчувствительности замедленного типа приходится на 48–72 ч, когда её неспецифический компонент сводится до минимума, а специфический достигает максимума.

Интенсивность туберкулиновой реакции зависит от многих факторов (специфической сенсибилизации организма, его реактивности и т.д.). У практически здоровых детей, инфицированных МБТ, туберкулиновые реакции обычно менее выражены, чем у больных активными формами туберкулёза. У больных туберкулёзом детей чувствительность к туберкулину более высокая, чем у больных туберкулёзом взрослых. При тяжёлых формах туберкулёза (менингит, милиарный туберкулёз, казеозная пневмония) часто отмечают низкую чувствительность к туберкулину вследствие выраженного угнетения реактивности организма. Некоторым формам туберкулёза (туберкулёз глаз, кожи), наоборот, чаще сопутствует высокая чувствительность к туберкулину.

В ответ на введение туберкулина в организме предварительно сенсибилизированного человека развивается местная, общая и/или очаговая реакция.

- Местная реакция формируется в месте введения туберкулина, может проявляться в виде гиперемии, папулы (инфильтрата), везикулы, буллы, лимфангиита, некроза. Местная реакция имеет диагностическое значение при накожном и внутрикожном введении туберкулина.
- Общая реакция характеризуется общими изменениями в организме человека и может проявляться в виде ухудшения самочувствия, повышения температуры тела, головных болей, артралгий, изменений в анализах крови (моноцитопенией, диспротеинемией, незначительным ускорением СОЭ и др.). Общая реакция чаще развивается при подкожном введении туберкулина.
- Очаговая реакция развивается у больных в очаге специфического поражения — в туберкулёзных очагах различной локализации. Проявляется очаговая реакция клинически (при лёгочном туберкулёзе могут появиться кровохарканье, усиление кашля, увеличение количества отделяемой мокроты, появление болей в грудной клетке, усиление катаральных явлений; при внелёгочном туберкулёзе — усиление воспалительных изменений в зоне туберкулёзного поражения) и рентгенологически (увеличение перифокального воспаления вокруг туберкулёзных очагов). Очаговая реакция более выражена при подкожном введении туберкулина.

Туберкулинодиагностику подразделяют на массовую и индивидуальную.

МАССОВАЯ ТУБЕРКУЛИНОДИАГНОСТИКА

Массовую туберкулинодиагностику применяют для массового обследования населения на туберкулёз. Для проведения массовой туберкулинодиагностики используют только одну туберкулиновую пробу — пробу Манту с 2 туберкулиновыми единицами.

Пробу Манту с 2 ТЕ проводят всем детям и подросткам, вакцинированным БЦЖ, независимо от предыдущего результата 1 раз в год. Первую пробу Манту ребёнок должен получить в 12-месячном возрасте. Детям, не вакцинированным БЦЖ, пробу Манту проводят с 6-месячного возраста 1 раз в полгода до получения ребёнком прививки БЦЖ, в дальнейшем — по общепринятой методике 1 раз в год.

Противопоказания к проведению пробы Манту с 2 ТЕ:

- кожные заболевания, острые и хронические инфекционные и соматические заболевания (в том числе эпилепсия) в период обострения;
- аллергические состояния, ревматизм в острой и подострой фазах, БА, идиосинкразия с выраженными кожными проявлениями в период обострения;
- не допустимо проведение туберкулиновых проб в детских коллективах, где объявлен карантин по детским инфекциям;
- пробу Манту не ставят в течение 1 мес после проведения других профилактических прививок (АКДС, прививки против кори и т.д.).

Пробу Манту проводят через 1 мес после исчезновения клинических симптомов или сразу после снятия карантина.

С целью выявления противопоказаний врач (медицинская сестра) перед постановкой пробы проводит изучение медицинской документации, опрос, осмотр подвергаемых пробе лиц.

Результаты пробы могут быть расценены следующим образом:

- отрицательная реакция — полное отсутствие инфильтрата (папулы) и гиперемии, допустимо наличие уколочной реакции 0–1 мм;
- сомнительная реакция — инфильтрат (папула) размером 2–4 мм или наличие гиперемии любого размера без инфильтрата;
- положительная реакция — инфильтрат (папула) размером 5 мм и более, сюда относят наличие везикул, лимфангиита, отсевов (вокруг папулы в месте введения туберкулина формируется ещё несколько папул любого размера).

Среди положительных реакций выделяют следующие:

- слабоположительные — размер папулы 5–9 мм;
- средней интенсивности — размер папулы 10–14 мм;
- выраженные — размер папулы 15–16 мм;
- гиперергические — у детей и подростков размер папулы 17 мм и выше, у взрослых — 21 мм и выше, также к гиперергическим реакциям относят везикуло-некротические реакции, наличие лимфангиита, отсевов, независимо от размера папулы.

Положительные результаты на пробу Манту с 2 ТЕ расценивают как поствакцинальную аллергию в следующих случаях:

- отмечена связь положительных и сомнительных реакций на 2 ТЕ с предыдущей вакцинацией или ревакцинацией БЦЖ (т.е. положительные или сомнительные реакции проявляются в первые 2 года после вакцинации или ревакцинации БЦЖ);
- существует корреляция размеров реакций (папулы) на туберкулин и размеров поствакцинального знака БЦЖ (рубца): папула до 7 мм соответствует рубчикам от БЦЖ до 9 мм, а до 11 мм — рубчикам более 9 мм;
- наибольшие размеры реакции на пробу Манту выявляют в первые два года после вакцинации или ревакцинации БЦЖ, в последующие 5–7 лет поствакцинальная чувствительность к туберкулину угасает.

Реакцию на 2 ТЕ ППД-Л расценивают как результат инфекционной аллергии (гиперчувствительность замедленного типа) в следующих случаях:

- переход отрицательной реакции на 2 ТЕ туберкулина в положительную, не связанный с вакцинацией или ревакцинацией БЦЖ; нарастание размеров папулы на 6 мм и более после предыдущей поствакцинальной аллергии — ранний период первичной туберкулёзной инфекции, то есть вираж;

- ✧ резкое усиление чувствительности к туберкулину (на 6 мм и более) в течение 1 года (у туберкулиноположительных детей и подростков после предыдущей инфекционной аллергии);
- ✧ постепенное, в течение нескольких лет, усиление чувствительности к туберкулину с образованием реакций на 2 ТЕ средней интенсивности или выраженных реакций;
- ✧ через 5–7 лет после вакцинации или ревакцинации БЦЖ стойко (в течение 3 лет и более) сохраняющаяся чувствительность к туберкулину на одном уровне без тенденции к угасанию — монотонная чувствительность к туберкулину;
- ✧ угасание чувствительности к туберкулину после предшествующей инфекционной аллергии (как правило, у детей и подростков, наблюдаемых ранее фтизиопедиатром и получивших полноценный курс профилактического лечения).

Изучение результатов туберкулинодиагностики, проводимой детям и подросткам, показало зависимость интенсивности ответных реакций на 2 ТЕ ППД-Л от многих факторов, что также следует учитывать при обследовании пациентов.

Известно, что интенсивность реакции на 2 ТЕ зависит от частоты и кратности ревакцинаций против туберкулёза. Каждая последующая ревакцинация влечёт за собой нарастание чувствительности к туберкулину. В свою очередь, уменьшение частоты ревакцинаций БЦЖ приводит к уменьшению количества положительных результатов на пробу Манту в 2 раза, гиперергических — в 7 раз. Таким образом, отмена ревакцинаций помогает выявить истинный уровень инфицированности детей и подростков МБТ, что, в свою очередь, позволяет провести полноценный охват ревакцинацией БЦЖ подростков в необходимые сроки. Возможно, что целесообразно в эпидемиологически благоприятных условиях проводить только одну ревакцинацию — в 14 лет, а в эпидемиологически неблагоприятных условиях две — в 7 и 14 лет. Показано, что средний размер папулы на 2 ТЕ при вираже составляет 12,3±2,6 мм. По данным Е.Б. Меве (1982), у невакцинированных здоровых детей размер папулы на 2 ТЕ ППД-Л не превышает 10 мм.

На интенсивность реакций гиперчувствительности замедленного типа на 2 ТЕ влияет ряд факторов. Многие авторы подтверждали зависимость интенсивности РМ от величины поствакцинального знака БЦЖ. Чем больше поствакцинальный рубец, тем выше чувствительность к туберкулину. С возрастом частота положительных реакций увеличивается. У детей, родившихся с массой тела 4 кг и более, чувствительность к туберкулину выше. Грудное вскармливание дольше 11 мес также влечёт за собой высокие реакции на 2 ТЕ (возможно, это связано с низким содержанием железа в молоке). Глистные инвазии, пищевая аллергия, острые заболевания органов дыхания повышают чувствительность к туберкулину. При высокой чувствительности к туберкулину чаще обнаруживают II (А) группу крови, что коррелирует с предрасположенностью к экссудативному типу морфологических реакций у больных туберкулёзом лёгких с такой же группой крови.

В условиях экзогенной суперинфекции, при гипертиреозах, аллергии, вирусном гепатите, гриппе, ожирении, сопутствующих инфекционных заболеваниях, хронических очагах инфекции, на фоне введения некоторых белковых препаратов, приёме тиреоидина туберкулиновые реакции усиливаются.

Изучение чувствительности к туберкулину у детей раннего и дошкольного возраста показало уменьшение частоты отрицательных реакций у детей в возрасте 3 и 7 лет. Эти периоды совпадают с проведением детям вакцинаций против детских инфекций (АКДС, АКДС-М, АДС-М, противокоревая, противопаротитная вакцины). Усиление чувствительности к туберкулину отмечают при постановке пробы Манту с 2 ТЕ в сроки от 1 дня до 10 мес после проведения вышеназванных вакцинаций. Ранее отрицательные реакции становятся сомнительными и положительными, а через 1–2 года вновь становятся отрицательными. Поэтому проведе-

ние туберкулинодиагностики планируют либо до проведения профилактических прививок против детских инфекций, либо не ранее чем через 1 мес после прививок. При постановке пробы Манту до профилактических прививок против детских инфекций их можно проводить в день учёта реакции на пробу Манту, если размеры ответных реакций на туберкулин не требуют вмешательства специалистов.

Результаты массовой туберкулинодиагностики в динамике позволяют выделить среди детей и подростков следующие контингенты:

- дети и подростки, не инфицированные МБТ, — дети и подростки, имеющие ежегодные отрицательные пробы Манту с 2 ТЕ, дети и подростки, имеющие ПВА;
- дети и подростки, инфицированные МБТ.

ИНДИВИДУАЛЬНАЯ ТУБЕРКУЛИНОДИАГНОСТИКА

Индивидуальную туберкулинодиагностику используют для проведения индивидуальных обследований. Цели индивидуальной туберкулинодиагностики таковы:

- дифференциальная диагностика поствакцинальной и инфекционной аллергии (гиперчувствительность замедленного типа);
- диагностика и дифференциальная диагностика туберкулёза и других заболеваний;
- определение порога индивидуальной чувствительности к туберкулину;
- определение активности туберкулёзного процесса;
- оценка эффективности лечения.

При проведении индивидуальной туберкулинодиагностики используют различные туберкулиновые пробы с накожным, внутрикожным и подкожным введением туберкулина. Для различных туберкулиновых проб применяют аллергены бактерий: как очищенный туберкулин▲ в стандартном разведении (аллерген туберкулёзный очищенный для накожного, подкожного и внутрикожного применения▲ в стандартном разведении), так и туберкулин очищенный сухой▲ (аллерген туберкулёзный очищенный для накожного, подкожного и внутрикожного применения сухой▲). Очищенный туберкулин▲ в стандартном разведении можно использовать в противотуберкулёзных учреждениях, детских поликлиниках, соматических и инфекционных стационарах. Туберкулин очищенный сухой▲ разрешают использовать только в противотуберкулёзных учреждениях (противотуберкулёзном диспансере, туберкулёзном стационаре и санатории).

Кроме того, существуют группы детей и подростков, подлежащие постановке пробы Манту с 2 ТЕ 2 раза в год в условиях общей лечебной сети (Приказ МЗ РФ №109 от 21 марта 2003 г.):

- больные СД, язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки, болезнями крови, системными заболеваниями, ВИЧ-инфицированные, получающие длительную гормональную терапию (более 1 мес);
- больные хроническими неспецифическими заболеваниями (пневмонией, бронхитом, тонзиллитом), субфебрилитетом неясной этиологии;
- не вакцинированные против туберкулёза независимо от возраста ребёнка;
- дети и подростки из социальных групп риска, находящихся в специализированных учреждениях (приютах, центрах, приёмниках-распределителях), не имеющие медицинскую документацию, обследуются при помощи пробы Манту с 2 ТЕ при поступлении в учреждение, затем — 2 раза в год в течение 2 лет.

Профилактика туберкулёза в группах риска

Существуют следующие методы профилактики туберкулёза: санитарная профилактика, вакцинопрофилактика и химиопрофилактика специфическими препаратами.

САНИТАРНАЯ ПРОФИЛАКТИКА

Санитарная профилактика направлена на предупреждение инфицирования МБТ здоровых людей, организацию противотуберкулёзных мероприятий. Основная задача санитарной профилактики — ограничить и по возможности сделать безопасным контакт больного туберкулёзом с окружающими его здоровыми людьми в быту, на работе, в общественных местах. Организация данного раздела работы проведена согласно приказу Минздрава РФ по предупреждению туберкулёза № 109

ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА

В детском возрасте основным методом профилактики туберкулёза бывает вакцинация вакциной БЦЖ и БЦЖ-М. Согласно существующему в России календарю вакцинопрофилактики детских инфекций, первичную вакцинацию вакциной БЦЖ осуществляют всем здоровым новорождённым на 3–7-й день жизни. Ревакцинации подлежат дети в возрасте 7 и 14 лет, имеющие стойко отрицательную РМ с 2 ТЕ, инфицированные МБТ дети ревакцинации не подлежат. При достижении возраста 15 лет независимо от результатов туберкулинодиагностики вакцинацию против туберкулёза не проводят. Все мероприятия по вакцинопрофилактике проводят согласно календарю вакцинопрофилактики детских инфекций (приказ Минздрава РФ № 229 и приказ Минздравсоцразвития № 673) и приказу Минздрава РФ по предупреждению туберкулёза № 109.

Вакцинация, направленная на формирование искусственного иммунитета к различным инфекционным заболеваниям, стала самым массовым профилактическим мероприятием медицины XX в. В зависимости от вирулентности микроорганизмов, роли иммунной системы в патогенезе вызываемых ими инфекционных заболеваний и специфичности в одних случаях вакцинация предотвращает возникновение заболевания (оспа, столбняк, полиомиелит), в других преимущественно влияет на его течение. Главный критерий при определении методики массовой иммунизации против какого-либо заболевания — её биологическая целесообразность в конкретных эпидемиологических условиях. Чем меньше специфическая эффективность вакцины, тем большее значение придают отрицательным последствиям её применения (осложнениям). В результате улучшение эпидемиологической ситуации закономерно приводит к пересмотру тактики вакцинации.

Наибольшую дискуссию в литературе вызывает проблема защитной роли БЦЖ в заболевании туберкулёзом. В зарубежной литературе спектр мнений о вакцинации БЦЖ имеет широкие границы — от сомнения в её отдельных качествах до полного отрицания эффективности дальнейшего применения противотуберкулёзной иммунизации.

Согласно данным исследований, эффективность применяемых в настоящее время вакцин составляет 60–90% в отношении защиты от генерализованных форм туберкулёза сроком до 15–20 лет. Публикуемые материалы, несмотря на различные подходы к оценке эффективности БЦЖ, в основном отражают тенденцию в развитых странах с низкой заболеваемостью туберкулёзом к отказу от массовой вакцинации и переходу на выборочную вакцинацию детей из групп повышенного риска заболевания туберкулёзом, то есть иммигрантов, иностранных рабочих, лиц, прибывших из стран с высокой распространённостью туберкулёзной инфекции. При этом большинство авторов доказывают большую защитную роль БЦЖ от генерализованных форм туберкулёза и отсутствие влияния иммунизации на распространённость инфекции, то есть инфицированность микобактериями туберкулёза. Поэтому вакцинация наиболее показана детям раннего возраста в странах, эндемичных по туберкулёзу. В этих случаях ВОЗ рекомендует вакцинировать новорождённых.

Среди исследований, проведённых в нашей стране, в отличие от зарубежных авторов, почти не встречаются факты, подвергающие сомнению эффективность противотуберкулёзных прививок. Все авторы показывают высокую эффективность БЦЖ, снижающую заболеваемость среди привитых, по сравнению с непривитыми. И в настоящее время вакцинация БЦЖ продолжает оказывать положительное влияние на эпидемиологию туберкулёза. По-прежнему актуально повышение качества прививок и больший охват населения. Поскольку раннее введение вакцины БЦЖ обеспечивает защиту от самых опасных клинических форм туберкулёза (в частности от милиарного туберкулёза и туберкулёзного менингита), считают, что усилия должны быть направлены на широкий охват прививками детей в раннем возрасте. Нами проанализированы данные за период с 1978 по 2004 гг. о детях, перенёсших туберкулёзный менингит. На графике чётко видно снижение данной патологии (с 83 в 1978 г. до 16 зарегистрированных случаев в 2004 г.), что безусловно говорит в пользу противотуберкулёзной вакцины.

Методика проведения прививки против туберкулёза

В России массовую вакцинацию новорождённых против туберкулёза проводят двумя препаратами — вакциной туберкулёзной (БЦЖ) и вакциной туберкулёзной для щадящей первичной иммунизации (БЦЖ-М) — лиофилизатами для приготовления суспензий для внутрикожного введения. Препараты вакцин БЦЖ и БЦЖ-М представляют собой живые микобактерии вакцинного штамма BCG-1, лиофилизированные в 1,5% растворе глутамината натрия: пористая порошкообразная гигроскопичная масса или таблетки белого или кремового цвета. Вакцина БЦЖ-М — препарат с уменьшенным вдвое весовым содержанием микобактерий БЦЖ в прививочной дозе, в основном за счёт убитых клеток. Прививки против туберкулёза должен проводить специально обученный медицинский персонал родильного дома, отделения выхаживания недоношенных, детской поликлиники и фельдшерско-акушерского пункта. **Первичную вакцинацию** осуществляют здоровым доношенным новорождённым на 3–7-й день жизни. **Ревакцинации** подлежат дети в возрасте 7 и 14 лет, имеющие отрицательную реакцию на пробу Манту с 2 ТЕ ППД-Л.

- I ревакцинацию детей (вакцинированных при рождении) производят в возрасте 6–7 лет (учащиеся 1-х классов).
- II ревакцинацию детей проводят в возрасте 14–15 лет (учащиеся 9-х классов и подростки средних специальных учебных заведений на первом году обучения).

Проведение прививок на дому запрещено. В поликлиниках отбор подлежащих прививкам детей предварительно проводит врач (фельдшер) с обязательной термометрией в день прививки с учётом медицинских противопоказаний и данных анамнеза с обязательным клиническим исследованием крови и мочи. Во избежание контаминации недопустимо совмещение в один день прививки против туберкулёза с другими парентеральными манипуляциями, включая забор крови на фенилкетонурию и врождённый гипотиреоз. При несоблюдении требований, предъявляемых к проведению вакцинации, увеличивается риск поствакцинальных осложнений. Детей, которым не была проведена вакцинация в первые дни жизни, прививают в течение первых 2 мес в детской поликлинике или другом профилактическом учреждении без предварительной туберкулинодиагностики. Детям старше 2-месячного возраста перед иммунизацией необходима предварительная постановка пробы Манту с 2 ТЕ очищенного туберкулина в стандартном разведении. Прививают детей с отрицательной реакцией на туберкулин.

Реакция на введение вакцины

На месте внутрикожного введения вакцины БЦЖ или БЦЖ-М развивается специфическая реакция в виде инфильтрата размером 5–10 мм в диаметре с небольшим узелком в центре и образованием корочки по типу оспенной, в части случаев отмечают пустулу. Иногда в центре инфильтрата появляется небольшой некроз с незначительным серозным отделяемым. У новорождённых нормальная прививочная реакция появляется через 4–6 нед. У ревакцинированных местная прививочная реакция развивается через 1–2 нед. Место реакции следует предохранять от механического раздражения, особенно во время водных процедур. Не следует накладывать повязки или обрабатывать место реакции, о чём необходимо предупредить родителей. Реакция подвергается обратному развитию в течение 2–3 мес, иногда и в более длительные сроки. У 90–95% привитых на месте прививки должен образоваться поверхностный рубчик до 10 мм в диаметре. Наблюдение за привитыми детьми проводят врачи и медицинские сёстры общей лечебной сети, они через 1, 3 и 12 мес после иммунизации должны проверить прививочную реакцию с регистрацией размера и характера местной реакции:

- ✧ папула;
- ✧ пустула с образованием корочки (с отделяемым или без него);
- ✧ рубчик;
- ✧ пигментация и т.п.

Противопоказания к вакцинации БЦЖ и БЦЖ-М

Существуют определённые противопоказания к вакцинации БЦЖ и БЦЖ-М.

- Острые заболевания:
  - ✧ внутриутробная инфекция;
  - ✧ гнойно-септические заболевания;
  - ✧ гемолитическая болезнь новорождённых среднетяжёлой и тяжёлой формы;
  - ✧ тяжёлые поражения нервной системы с выраженной неврологической симптоматикой;
  - ✧ генерализованные кожные поражения.
- Первичное иммунодефицитное состояние, злокачественные новообразования.
- Генерализованная БЦЖ-инфекция, выявленная у других детей в семье.
- ВИЧ-инфекция:
  - ✧ у ребёнка с клиническими проявлениями вторичных заболеваний;
  - ✧ у матери новорождённого, если она не получала во время беременности антиретровирусную терапию.

Новорождённым проводят щадящую вакцинацию препаратом БЦЖ-М. При назначении иммунодепрессантов и лучевой терапии прививку проводят через 12 мес после окончания лечения.

Лиц, временно освобождённых от прививок, следует взять под наблюдение и учёт и привить после полного выздоровления или снятия противопоказаний. В случае необходимости проводят соответствующие клинико-лабораторные обследования. В каждом отдельном случае, не содержащемся в настоящем перечне, иммунизацию против туберкулёза проводят по разрешению соответствующего врача-специалиста. При контакте с инфекционными больными в семье, детском учреждении и в других учреждениях прививки проводят по окончании срока карантина.

Осложнения после вакцинации и ревакцинации против туберкулёза

Противотуберкулёзная вакцина — препарат из живых аттенуированных бактерий БЦЖ, поэтому избежать поствакцинальных осложнений не удаётся.

Осложнения при вакцинации БЦЖ известны давно и сопутствуют ей с начала её массового применения.

По классификации, предложенной Международным союзом по борьбе с туберкулёзом ВОЗ в 1984 г., осложнения, возникающие при вакцинации БЦЖ, подразделяют на четыре категории:

- ✧ локальные поражения (подкожные инфильтраты, холодные абсцессы, язвы) и регионарные лимфадениты;
- ✧ персистирующая и диссеминированная БЦЖ-инфекция без летального исхода (волчанка, оститы);
- ✧ диссеминированная БЦЖ-инфекция, генерализованное поражение с летальным исходом, развивающееся при врождённом иммунодефиците;
- ✧ пост-БЦЖ-синдром (узловатая эритема, кольцевидная гранулёма, сыпи).

Алгоритм действия врача включает следующие этапы обследования ребёнка после введения ему противотуберкулёзной вакцины.

- При осмотре педиатр в условиях детской поликлиники должен помнить, что каждого ребёнка, привитого внутрикожно туберкулёзной вакциной, до заживления местной прививочной реакции необходимо осматривать в возрасте 1, 3, 6 мес.
- При осмотре педиатр обращает внимание на место введения вакцины и состояние регионарных (шейных, подмышечных, над- и подключичных) лимфатических узлов.
- Значительное (более 10 мм) изъязвление на месте введения вакцины, увеличение более 10 мм одного из указанных периферических лимфатических узлов и длительное (более 6 мес) незаживление местной прививочной реакции — показания для направления ребёнка на консультацию к детскому фтизиатру.

Клинические проявления

В России анализ основных клинических признаков и характера течения всех выявленных осложнений у детей показал, что в основном все они развивались в виде воспалительных изменений на месте прививочной реакции или в регионарных лимфатических узлах. Осложнения в виде келоидных рубцов возникли в результате патологического заживления местной прививочной реакции. Тяжёлые осложнения, вызванные БЦЖ, крайне редки, их риск гораздо ниже.

Осложнения воспалительного характера проявляются, как правило, в период развития местной прививочной реакции. Значительно реже они возникают в более отдалённые сроки — через 1–2 года, крайне редко — через 3–4 года после вакцинации. В целях своевременного выявления осложнения педиатр информирует мать о нормальной реакции на введение вакцины, а также периодически осматривает ребёнка.

Лимфадениты. При осложнениях воспалительного характера чаще страдают лимфатические узлы подмышечной области, выявляемые в основном у детей раннего возраста. Подмышечные лимфадениты — наиболее тяжёлый вид осложнения. Появление их различно по времени, чаще — в период развития местной прививочной реакции, то есть от 1 до 4 мес с момента введения вакцины. Может быть и более позднее увеличение и нагноение лимфатических узлов. Заболевание начинается постепенно. Мать, купая ребёнка, обращает внимание на увеличение лимфатического узла в левой подмышечной области, иногда в над- или подключичной области. Постепенно лимфатический узел продолжает увеличиваться. Ко времени обращения к врачу узел достигает размера фасоли или лесного ореха. Консистенция поражённого лимфатического узла сначала мягкая, эластическая, позже — плотная. Пальпация лимфатического узла безболезненна, кожа над ним не изменена или слегка розоватого цвета, местная температура нормальная. Эти признаки позволяют врачу, особенно при поздно возникшем осложнении, правильно определить этиологию заболевания.

Чем меньше ребёнок, тем быстрее развиваются клинические проявления: через 1–2 мес размер лимфатического узла достигает грецкого ореха. При отсутствии лечения в центре узла происходит размягчение, быстро приводящее к тотальной казеизации лимфатического узла, прорыву казеозных масс, образованию свища с умеренным или обильным гнойным отделяемым. Как правило, даже при свищевых формах, особенно в первый месяц заболевания, жалобы у ребёнка отсутствуют, позже при отсутствии лечения возможно развитие симптомов интоксикации (субфебрильная температура тела, нарушение аппетита, вялость, раздражительность, плохая прибавка массы тела, анемия, увеличение печени). При назначении лечения жалобы исчезают быстро: уже через 2–2,5 нед.

Для исключения ошибок в диагностике, несмотря на характерную клиническую картину поствакцинального лимфаденита, используют лабораторные методы исследования. В центре патологического очага, то есть в месте наиболее выраженного размягчения лимфатического узла, выполняют пункцию, извлекают его содержимое. Приготовленные мазки необходимы для цитологического и бактериоскопического исследований. Кроме того, пунктат в стерильной пробирке исследуют бактериологически (посев на неспецифическую флору и на микобактерии туберкулёза).

- При цитологическом исследовании пунктата в поле зрения определяют лейкоциты, разрушенные нейтрофилы и глыбки казеоза. Последние подтверждают правильность диагноза. Эпителиоидные клетки встречают редко.
- Бактериоскопическое исследование мазка методом люминесцентной микроскопии нередко обнаруживает в поле зрения немногочисленные кислотоупорные микобактерии (БЦЖ). Посев на неспецифическую флору через 5–6 дней даёт отрицательный результат.
- Посев на МБТ через 2–3 мес сопровождается ростом микобактерий, при типировании подтверждают их принадлежность к БЦЖ.

Инфильтрат формируется в месте введения вакцины с нагноением в центре или его отсутствием, размер образования — от 15 до 30 мм. Крайне редко обнаруживают инфильтраты большего размера. Появление инфильтрата может сочетаться реакцией регионарных лимфатических узлов: они увеличиваются до 10 мм, консистенция их мягкоэластическая. При благоприятном течении через 2 нед от начала лечения реакция лимфатических узлов стихает: они либо перестают определяться, либо уменьшаются в размерах. Постановка диагноза не вызывает затруднений, так как возникают инфильтраты в течение 1-го или 2-го месяца после прививки.

Холодный абсцесс (скрофулодерма) — опухолевидное образование, кожа над ним не изменена или имеет бледно-розовое окрашивание, местная температура не повышена, пальпация безболезненна, в центре определяется флюктуация (размягчение). Холодный абсцесс нередко сочетается реакцией подмышечных лимфатических узлов слева: они увеличиваются до 10 мм, становятся тестоватой консистенции. Наряду с клиническими проявлениями правильность диагноза подтверждают лабораторными методами исследованиями пунктата, полученного из места наибольшего размягчения абсцесса.

По нашим данным, у детей с осложнениями после вакцинации в родильном доме лимфадениты зарегистрированы в 77,1% случаев, а холодные абсцессы — в 19,1%. У детей же с осложнениями после вакцинации в поликлинике холодные абсцессы обнаружены в 63% случаев, а лимфадениты — в 37%. Таким образом, выявлено, что осложнения в виде холодных абсцессов у детей, привитых в поликлинике, по сравнению с вакцинированными в роддомах, встречают в 3,3 раза чаще. Говоря о холодных абсцессах, мы подразумеваем нарушение техники введения вакцины, что свидетельствует о более низкой подготовке медперсонала в поликлиниках.

В случае несвоевременного диагностирования холодного абсцесса последний самопроизвольно вскрывается, и на его месте образуется язва.

Язва как вид осложнения характеризуется значительными размерами (от 10 до 20–30 мм в диаметре), края её подрыты, инфильтрация вокруг выражена слабо, что отличает её от инфильтрата с изъязвлением в центре, дно покрыто обильным гнойным отделяемым. И в этом случае диагностика не вызывает затруднений. Исследования по приведённой выше схеме подтверждают связь возникновения язвы с введением вакцины. Посев содержимого язвы на неспецифическую флору часто даёт отрицательный результат, также подтверждающий этиологию заболевания.

Келоидный рубец (от греческих слов *keleis* — опухоль, *eidos* — вид, сходство). По морфологическим и гистохимическим свойствам келоидный рубец, развившийся после БЦЖ, ничем не отличается от келоидной ткани, возникшей самопроизвольно или по другим причинам (чаще после травмы). Ведущая клеточная форма в соединительной ткани келоидных рубцов — функционально активные фибробласты с хорошо развитым гранулярным эндоплазматическим ретикулумом и пластинчатым комплексом. Причины развития келоидной ткани вообще и на месте постпрививочного рубца в частности до настоящего времени неизвестны. Однако существуют факторы, предрасполагающие возникновение келоидного рубца: период препубертатного и пубертатного развития ребёнка, наследственная предрасположенность (недостаточная состоятельность развития соединительной ткани), травма, длительно не заживающая местная прививочная реакция. Нельзя исключить и влияние самой вакцины БЦЖ, повторно вводимой при ревакцинациях. Как правило, келоидные рубцы обнаруживают у детей школьного возраста после ревакцинации, а также (крайне редко) после первичной вакцинации. Келоидный рубец представляет собой опухолевидное образование различной величины, возвышающееся над уровнем кожи, плотный, иногда хрящевидной консистенции. Основной признак — наличие капилляров в толще келоида, которые хорошо видны при его осмотре. Форма рубца округлая, эллипсовидная, иногда звёздчатая. Поверхность рубца гладкая (глянцевидная). Окраска различная: от бледно-розовой, интенсивно розовой с синюшным оттенком до коричневатой. При диагностике келоидных рубцов их следует дифференцировать с гипертрофическими рубцами. Последние почти не возвышаются над уровнем кожи, белого или слёгка розоватого цвета, поверхность их неровная, в толще никогда не видна сеть капилляров. Кроме того, правильной диагностике помогает динамика развития.

- Келоидный рубец, как правило, медленно, но непрерывно увеличивается, сопровождаясь зудом в его окружении.
- Гипертрофический рубец не вызывает зуда и постепенно рассасывается.

В процессе наблюдения врачу следует выяснить, растущий или не растущий келоидный рубец, так как в 2–5% случаев рост келоидов прекращается самостоятельно. Размер этих рубцов не превышает 10 мм в диаметре. Ответ на этот вопрос может дать только наблюдение за ребёнком и подростком в течение 2 лет после ревакцинации БЦЖ. При диагностировании не растущего келоидного рубца пациента не ранее чем через 2 года с момента выявления снимают с диспансерного учёта. Рост келоидов медленный. За год рубец увеличивается на 2–5 мм. Постепенно появляется чувство зуда в его области. Чем длительнее существует келоидный рубец, своевременно не диагностированный, тем сильнее выражено чувство зуда. В дальнейшем к зуду присоединяются неприятные болевые ощущения, распространяющиеся на плечо.

БЦЖ-оститы. Хромота и нежелание ходить бывают наиболее ранними проявлениями болезни. Острое начало связано с прорывом бессимптомного костного очага в полость сустава. При поражении сустава выявляют припухлость, сгла-

женность контуров, локальное повышение кожной температуры без гиперемии («белая опухоль») с ригидностью и атрофией мышц конечности, нарастающую локальную болезненность при пальпации и осевой нагрузке, ограничение объёма движений. Возможен выпот в полость сустава (определяют по наличию флюктуации, баллотированию надколенника, вынужденному положению конечности), а также нарушение походки. При далеко зашедшем поражении развиваются контрактура суставов, натёчные абсцессы, свищи. Ухудшается общее состояние, отмечают умеренное повышение температуры тела.

При подозрении на БЦЖ-остит дополнительно выполняют обзорные рентгенограммы поражённого отдела в двух проекциях или КТ-исследование, позволяющее выявить характерные признаки патологии: регионарный остеопороз, атрофию кости, очаги деструкции в эпиметафизарных отделах длинных трубчатых костей с тенями плотных включений, секвестров, контактную деструкцию суставных поверхностей, сужение суставной щели, уплотнение теней мягких тканей суставов. Также необходимо провести рентгенографическое обследование всех членов семьи, включая не только мать и отца пациента, но также бабушек, дедушек и прочих родственников, контактировавших с ребёнком.

Генерализованные БЦЖ-иты — самое тяжёлое осложнение вакцинации БЦЖ, возникающее у новорождённых с иммунодефицитными состояниями. Зарубежные авторы приводят частоту генерализованного БЦЖ-ита 0,06–1,56 на 1 млн привитых. Эти редкие поствакцинальные осложнения, связанные с диссеминацией и генерализацией БЦЖ-инфекции и сопровождающиеся поражением различных групп лимфатических узлов, кожи, костно-суставной системы, протекают по типу тяжёлого общего заболевания с полиморфной клинической симптоматикой, обусловленной туберкулёзным поражением различных органов и систем. На аутопсии обнаруживают милиарные бугорки и очаги казеозного некроза, из них удаётся выделить микобактерии вакцинного штамма БЦЖ, а также гнойные очаги в печени и других органах. Доказано, что подобные осложнения встречают у детей с иммунодефицитными состояниями.

Лечение

Лечение поствакцинальных осложнений (за исключением генерализованных) рекомендуют проводить амбулаторно под наблюдением фтизиатра. Госпитализация ребёнка как в туберкулёзный, так и в общесоматический стационар нежелательна. При отсутствии детского фтизиатра (ребёнок из села или района, где нет специалиста) ребёнка можно госпитализировать, желательно в бокс при общесоматическом стационаре. Независимо от выявленного вида осложнения врачу необходимо назначить противотуберкулёзные антибактериальные препараты. Однако количество препаратов, их доза, сочетание, длительность приёма могут быть индивидуальными и зависеть от выраженности проявления вида осложнения, возраста ребёнка с учётом переносимости препаратов. Всех детей с осложнениями после прививки против туберкулёза наблюдают в диспансере по V группе учёта.

ПРЕВЕНТИВНОЕ (ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЕ) ЛЕЧЕНИЕ

Превентивное лечение в целях предупреждения туберкулёза назначает фтизиопедиатр. Этот раздел работы должен быть приоритетным в работе фтизиопедиатрической службы. Профилактическое лечение проводят детям и подросткам, впервые инфицированным МБТ (вираж, ранний период латентной туберкулёзной инфекции), а также из групп повышенного риска по заболеванию туберкулёзом.

При установленном вираже ребёнка направляют к фтизиатру, наблюдающему за пациентом в течение 1 года. После раннего периода первичной туберкулёзной инфекции ребёнок остаётся инфицированным МБТ (при отсутствии факторов риска по заболеванию туберкулёзом, при условии проведения своевременной химиопрофилактики) либо развивается локальный туберкулёз в различные сроки

после первичного инфицирования (в зависимости от массивности, вирулентности МБТ и состояния макроорганизма).

Организацию превентивного лечения осуществляют дифференцированно в зависимости от факторов риска по заболеванию. При наличии специфических факторов риска (отсутствие БЦЖ, контакт с больным туберкулёзом) превентивное лечение проводят обязательно в условиях стационара или санатория, в остальных случаях объём и место проведения профилактического лечения определяют индивидуально.

- Первичная профилактика туберкулёза — проведение превентивного лечения неинфицированных детей и подростков, имеющих контакт с больным туберкулёзом (IV группа диспансерного учёта у фтизиатра).
- Вторичная профилактика туберкулёза — проведение превентивного лечения инфицированных детей и подростков по результатам массовой туберкулинодиагностики (VI группа диспансерного учёта у фтизиатра).

Показания для назначения профилактического лечения антибактериальными препаратами

Определены следующие показания для назначения профилактического лечения антибактериальными препаратами.

- Дети и подростки, инфицированные туберкулёзом:
  - ✧ в раннем периоде первичной туберкулёзной инфекции (вираж туберкулиновых проб) без локальных изменений;
  - ✧ в раннем периоде первичной туберкулёзной инфекции (вираж туберкулиновых проб) с гиперергической реакцией на туберкулин;
  - ✧ с нарастанием чувствительности к туберкулину;
  - ✧ с гиперергической чувствительностью к туберкулину;
  - ✧ с монотонной чувствительностью к туберкулину в сочетании с факторами риска по заболеванию туберкулёзом.
- Дети и подростки, контактировавшие с больными туберкулёзом.

Подход к профилактическому лечению детей из групп риска по туберкулёзу должен быть индивидуальным, с учётом эпидемиологических и социальных факторов риска.

При этом необходимо помнить, что химиопрофилактику одним противотуберкулёзным препаратом (изониазид или фтивазид, или метазид в возрастных дозировках) в амбулаторных условиях можно проводить детям из IV, VI-A, VI-B групп только при отсутствии у них дополнительных (специфических или неспецифических) факторов риска по развитию заболевания. Контакт с больным туберкулёзом у инфицированного ребёнка и наличие других факторов риска — наиболее угрожающие показатели, способствующие развитию туберкулёза. Превентивную терапию таким детям необходимо проводить двумя противотуберкулёзными препаратами в условиях детских специализированных учреждений. При наличии у наблюдаемых пациентов аллергических заболеваний профилактическое лечение проводят на фоне десенсибилизирующей терапии.

Химиопрофилактику детям назначают на 3 мес, превентивное лечение проводят индивидуально, в зависимости от факторов риска, от 3 до 6 мес.

Контроль над эффективностью химиопрофилактики (превентивного лечения) осуществляют по клинико-лабораторным показателям и туберкулинодиагностике. Снижение чувствительности к туберкулину, удовлетворительные клинико-лабораторные показатели и отсутствие заболевания свидетельствуют об эффективности проводимых профилактических мероприятий. Дальнейшее нарастание чувствительности к туберкулину или отрицательная динамика клинико-лабораторных показателей — показание к более тщательному обследованию ребёнка на туберкулёз.

В процессе наблюдения за ребёнком из группы риска по заболеванию туберкулёзом в условиях противотуберкулёзных диспансеров необходимо помнить, что течение туберкулёзной инфекции, а также длительное лечение детей противотуберкулёзными препаратами способствует снижению защитных сил организма и приводит к увеличению соматической заболеваемости. Повысить устойчивость организма и снизить риск заболеваемости туберкулёзом можно путём создания специфического иммунитета против наиболее часто встречаемых неспецифических заболеваний в этом возрасте.

Указанной цели достигают следующим способом: в организм ребёнка во время проведения превентивной химиотерапии противотуберкулёзными антибактериальными препаратами вводят иммуностимуляторы местного действия и проводят сезонную вакцинопрофилактику против гриппа и пневмококковой инфекции в группе часто болеющих детей или при наличии других неспецифических факторов риска.

Фтизиатрам и педиатрам общей лечебной практики необходимо помнить, что **проведение других профилактических прививок во время лечения латентной туберкулёзной инфекции запрещено**!

Клинические формы туберкулёза у детей и подростков

Туберкулёзная инфекция, проникая в организм ребёнка, может поражать все органы и системы организма, не проникает туберкулёзная палочка только в волосы, ногти и зубы. Поэтому встречают различные формы туберкулёза. В детском возрасте преимущественно развиваются первичные формы туберкулёза. У детей старшего возраста и подростков более чем в 50% случаев возникает вторичный туберкулёз. Согласно международной классификации, туберкулёз делят на туберкулёз органов дыхания, туберкулёз нервной системы, туберкулёз других органов и систем и милиарный туберкулёз.

В МКБ-10 туберкулёз обозначен кодами А15–А19.

Достижения в иммунологии теоретического и методического характера позволили исследователям достаточно полно охарактеризовать системные и локальные изменения иммунологической реактивности при туберкулёзном процессе. Первичное инфицирование туберкулёзом вызывает иммунологическую перестройку: организм становится чувствительным к туберкулину, развивается туберкулиновая аллергия. В настоящее время признано, что повышенная чувствительность замедленного типа, основной компонент клеточного иммунитета, — ведущий фактор иммунных механизмов при туберкулёзе.

Клинический период первичной туберкулёзной инфекции занимает 6–12 мес с момента заражения туберкулёзом, в это время наиболее высок риск развития заболевания. Различают обычно бессимптомный предаллергический период — время с момента проникновения МБТ в организм ребёнка до появления положительной туберкулиновой реакции, составляющее в среднем 6–8 нед, а также вираж туберкулиновых реакций — переход отрицательной реакции в положительную. Существенное значение для понимания туберкулёза имеет своеобразие иммунобиологических сдвигов, характеризующихся развитием на фоне высокой чувствительности к туберкулину неспецифических аллергических воспалительных процессов в различных органах и системах при ослаблении клеточного иммунитета.

Ранний период первичной туберкулёзной инфекции представляет собой начальную фазу взаимодействия возбудителя туберкулёза и макроорганизма. МБТ в этот период быстро распространяются лимфогенным и гематогенным путём по всему организму (латентный микробизм), вызывая специфическую сенсибилизацию и параспецифические тканевые изменения. Параспецифические реакции нарушают функции различных органов, обусловливают разнообразную клиниче-

скую симптоматику, вызывая нередко диагностические трудности (маски туберкулёза). В настоящее время ранний период первичной туберкулёзной инфекции протекает у большинства детей почти бессимптомно.

Выявить ранний период первичной туберкулёзной инфекции позволяет систематическая постановка РМ с 2 ТЕ. Изменение чувствительности к туберкулину вследствие недавнего инфицирования МБТ называют **виражом туберкулиновых реакций**. Промежуточная форма туберкулёзного процесса до развития локального туберкулёзного процесса — туберкулёзная интоксикация. В дальнейшем развиваются первичные или вторичные формы туберкулёза.

ТУБЕРКУЛЁЗНАЯ ИНТОКСИКАЦИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Туберкулёзная интоксикация у детей и подростков возникает при заражении туберкулёзом и развитии первичной туберкулёзной инфекции без локальных проявлений, определяемых рентгенологическим и другими методами исследований. Туберкулёзную интоксикацию выявляют у детей (подростков) с впервые положительными, усиливающимися в процессе наблюдения и гиперергическими реакциями на туберкулин. Она характеризуется активностью туберкулёзного процесса и сопровождается следующими симптомами:

- ухудшением общего состояния ребёнка (подростка), выражающимся в периодическом повышении температуры тела до субфебрильных цифр, ухудшением аппетита, появлением нейровегетативных расстройств (повышенной нервной возбудимости или её угнетением, головной боли, тахикардии);
- небольшим увеличением периферических лимфатических узлов (микрополиаденией) с явлениями периаденита;
- небольшим увеличением печени (реже — селезёнки);
- остановкой физиологической прибавки или дефицитом массы тела;
- склонностью к интеркуррентным заболеваниям;
- изменением картины периферической крови (нерезко выраженным увеличением СОЭ, сдвигом лейкоцитарной формулы влево, эозинофилией, лимфопенией);
- изменением иммунологического статуса (снижением количества Т-лимфоцитов и их функциональной активности).

Специфичность описанных функциональных нарушений должна быть подтверждена тщательным обследованием ребёнка (подростка) для исключения неспецифических заболеваний. При обследовании необходимо использовать современные методы диагностики, включая рентгенографию в прямой и боковой проекциях, томографию средостения в различных проекциях, бронхоскопию, туберкулинопровокационные пробы (гемотуберкулиновые, иммунотуберкулиновые и др.) до и после подкожного введения туберкулина — 10–20 ТЕ ППД-Л, а также бактериологическое исследование.

Диагностика включает обязательное обследование для исключения редких локализаций туберкулёза с поражением органов брюшной полости или малых форм туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов.

Дифференциальную диагностику проводят с хроническими неспецифическими поражениями ЛОР-органов, глистными инвазиями и другими заболеваниями, сопровождающимися признаками общего интоксикационного синдрома.

ПЕРВИЧНЫЙ ТУБЕРКУЛЁЗНЫЙ КОМПЛЕКС

Первичный туберкулёзный комплекс в лёгких представляет собой характерную триаду, состоящую из очага специфического воспаления на месте внедрения МБТ, лимфангиита и поражения регионарных лимфатических узлов. В настоящее время признано, что классический первичный туберкулёзный комплекс с выраженным лёгочным компонентом, большой перифокальной реакцией

развивается в тех случаях, когда сочетаются такие неблагоприятные обстоятельства, как массивность, вирулентность туберкулёзной инфекции и снижение иммунобиологических возможностей макроорганизма. Из первичного аффекта специфический процесс распространяется по лимфатическим путям во внутригрудные лимфатические узлы.

При алиментарном проникновении возбудителя как человеческого, так и бычьего типа первичный аффект может локализоваться в кишечнике. Локализация первичного аффекта в коже, слизистой оболочке носа и среднего уха, миндалинах бывает казуистикой.

При аэрогенном заражении первичный туберкулёзный комплекс чаще всего развивается в лёгочной ткани, по данным А.И. Струкова, — в 95% случаев. При этом чаще страдают периферические (субплевральные) отделы — преимущественно хорошо аэрируемых сегментов (чаще II и III сегменты правого лёгкого). Первоначально в процесс вовлекается несколько альвеол — формируется альвеолит, в дальнейшем — бронхиолы, возникает бронхиолит. Таким образом, первичный аффект первоначально всегда представляет собой пневмонию. Величина пневмонического фокуса зависит от количества вовлечённых в процесс альвеол: при небольшом количестве очаг пневмонии может иметь размеры просяного зерна, в других случаях пневмония может носить ацинозный, лобулярный и даже лобарный характер.

На ранних этапах развития первичный альвеолит не имеет специфических черт, но ранняя неспецифическая фаза очень быстро сменяется специфической с развитием творожистого некроза. Свежий фокус первичной туберкулёзной пневмонии окружён зоной перифокального воспаления за счёт токсического отёка лёгочной ткани. В процессе всегда принимает участие плевра, на её поверхности появляется фибрин, в последующем он организуется.

В тот момент, когда МБТ начинают распространяться по лимфатическим узлам, в первичном аффекте уже уменьшается перифокальное воспаление, начинает превалировать продуктивный тип тканевой реакции.

При проникновении специфического процесса в регионарные лимфатические узлы сначала развивается неспецифическое воспаление. Вслед за экссудативной фазой очень быстро развивается некроз, минуя развитие туберкулёзных гранулёматозных гранулёматозных гранулёматоз

ребёнка. Клиническая симптоматика зависит от размеров казеозного очага, главным образом от выраженности зоны перифокального воспаления в специфическом процессе внутригрудных лимфатических узлов.

Воспалительные изменения при первичном туберкулёзе в известной степени зависят от возраста ребёнка. Особенно выражена склонность к обширным процессам в первичном периоде у детей в возрастной группе до 7 лет. Это обстоятельство обусловлено тем, что в этом возрасте ещё не закончена дифференцировка лёгочной ткани, в ней сохраняются широкие просветы лимфатических щелей, рыхлые соединительные перегородки, богатые лимфатическими сосудами, что способствует распространению воспалительных изменений. Клинические проявления первичного туберкулёзного комплекса у детей в младшей возрастной группе выражены в наибольшей степени и характеризуются распространёнными и осложнёнными формами.

В тех случаях, когда размеры первичного очага невелики, отсутствует или нерезко представлена зона перифокальной инфильтрации, изменения во внутригрудных лимфатических узлах ограничены, клинические проявления первичного комплекса стёрты и малосимптомны. В части случаев первичный комплекс имеет бессимптомное течение, и его выявляют уже в фазе обратного развития — кальцинации. Эволюция первичного лёгочного очага может быть различной. Небольшой очаг с преобладанием инфильтративных, а не казеозных изменений может полностью рассосаться. В других случаях в очаге происходит отложение извести с образованием так называемого очага Гона. Однако и при таких вариантах возможны резорбция извести и значительное уменьшение, а в отдельных случаях — и полное исчезновение очага.

Принято различать гладкое и осложнённое течение первичного туберкулёзного комплекса. В современных условиях, когда клинические проявления туберкулёза приобретают стёртый характер, не всегда удаётся строго классифицировать характер начала заболевания. В части случаев первичный комплекс может иметь постепенное развитие: на протяжении нескольких недель, а иногда и месяцев отмечают нарушение самочувствия ребёнка, он становится вялым, плаксивым или эмоционально лабильным. Снижается аппетит, уменьшается масса тела, при измерении температуры тела обнаруживают, как правило, субфебрилитет неправильного типа. У некоторых детей первичный комплекс может иметь скрытое течение, тогда его выявляют в результате профилактического рентгенологического исследования. При неосложнённом течении первичного туберкулёзного комплекса острота клинических проявлений даже при отсутствии туберкулостатической терапии уменьшается через 2–4 нед: снижается температура тела, но ещё длительно сохраняется субфебрилитет неправильного типа. Отмечают снижение СОЭ и лейкоцитоза, увеличение количества лимфоцитов. Симптомы интоксикации в этот период обычно сохраняются и даже могут несколько нарастать. У ребёнка сохраняется выраженная анорексия, он отстаёт в массе тела и росте, капризен, раздражителен. Течение неосложнённого первичного комплекса и его исход в известной степени зависят от своевременного применения туберкулостатической терапии.

При выраженности фазы инфильтрации развивается осложнённое течение первичного комплекса. Чаще можно отметить острое начало заболевания, подъёмы температуры тела до фебрильных цифр, снижение аппетита, вялость, быструю утомляемость. Больной ребёнок в период повышения температуры тела может сохранять относительно удовлетворительное самочувствие, что характерно для специфического процесса. В части случаев можно отметить насморк, гиперемию в зеве, небольшой кашель, что обусловлено развитием парааллергии при туберкулёзе. Жалобы на кашель встречают редко, хотя у детей раннего возраста возможен битональный кашель, а при поражении бронхов — сухой приступообразный.

Параспецифические изменения — характерный диагностический признак, проявляющийся в виде узловатой эритемы, фликтенулёзного кератоконъюнктивита, псевдоревматизма типа Понсе. В настоящее время такие проявления встречают редко, но у некоторых детей они иногда возникают в период повышения температуры тела. При осмотре выявляют бледность кожных покровов, снижение тургора кожи, массы тела. Периферические лимфатические узлы пальпируются более чем в пяти группах, мягкоэластической консистенции, подвижные, безболезненные, увеличены до размеров горошины и более.

Перкуторные изменения при первичном туберкулёзном комплексе превалируют над аускультативными: над участком инфильтрации в лёгочной ткани определяют укорочение перкуторного звука или его притупление. Такие же перкуторные данные соответствуют регионарным внутригрудным лимфатическим узлам. Размеры зоны укорочения перкуторного звука иногда значительны, особенно у детей раннего возраста, у них такую зону можно выявить в пределах сегмента или даже доли.

При выслушивании над зоной укорочения перкуторного звука определяют ослабленное дыхание с удлинённым выдохом. При свежих процессах на ограниченном участке изредка выслушивают влажные мелкопузырчатые хрипы. Однако в последние годы катаральные явления часто вообще не обнаруживают. По мере рассасывания перифокальных явлений и уплотнения первичного очага притупление уменьшается, дыхание становится более жёстким.

Со стороны сердечно-сосудистой системы можно отметить диффузные изменения миокарда, что обусловливает расширение границ сердца, аритмии, тахикардии, систолический шум, снижение АД. При исследовании органов брюшной полости встречают увеличение печени и селезёнки, иногда болезненность по ходу брыжейки, в области мезентериальных узлов. Исследование чувствительности больного к туберкулину по пробе Манту с 2 ТЕ обычно устанавливает вираж туберкулиновых реакций или период, следующий непосредственно за виражом. В начале заболевания происходят изменения гемограммы: умеренный лейкоцитоз (до $8–10\times10^9$/л) с увеличением количества нейтрофилов, увеличение СОЭ до 25–30 мм/ч. При исследовании белковых фракций отмечают повышение содержания глобулинов, главным образом за счёт γ-фракций. Отмечают положительные серологические реакции с различными фракциями МБТ.

Дети с первичными формами туберкулёза редко выделяют мокроту. В связи с этим для определения бактериовыделения необходимо исследовать промывные воды бронхов, а у детей младшего возраста — промывные воды желудка.

Рентгенологическая диагностика

Рентгенологическая диагностика первичного туберкулёзного комплекса базируется на выявлении его основных компонентов: первичной туберкулёзной пневмонии, изменений во внутригрудных лимфатических узлах (чаще регионарных) и связывающей их так называемой дорожки. Вариабельность локальных проявлений обусловлена различной протяжённостью первичного лёгочного очага, его патоморфологическим субстратом (соотношение казеозно-экссудативных изменений тканевой реакции), распространённостью и характером процесса во внутригрудных лимфатических узлах, а также возможными осложнениями.

Рентгенологически тень первичной туберкулёзной пневмонии в периоде активной фазы процесса однородна, контуры её размыты, она связана с патологически изменённым корнем «дорожкой» в виде нечётко очерченных линейных образований. Их морфологическим субстратом бывает воспалительная трансформация лимфатических путей и межуточной ткани по ходу бронхов, сосудов и долек лёгкого. Интенсивность тени первичного очага различна, что обусловлено не только его величиной, но и выраженностью казеозного некроза. Изменения во внутригрудных лимфатических узлах чаще носят регионарный характер. При этом рент-

генологически определяют объёмное увеличение или расширение корня лёгкого, нарушение дифференцированности его структурных элементов, на отграниченном участке в зоне поражения возможна нерезкость, размытость контуров корня.

Томографическое исследование средостения позволяет документировать увеличение лимфатических узлов при их гиперплазии до размеров, превышающих поперечное сечение прилежащего сосудистого ствола, при перинодулярном воспалении и при частичном кальцинировании. Кроме поражения внутригрудных лимфатических узлов, в прикорневой зоне определяют явления лимфостаза и лимфангиита в виде изменений лёгочного рисунка на стороне поражения. Рисунок при этом отображается в большем количестве элементов, деформированных по мелкосетчатому и линейному типу с нерезкими контурами. Практические наблюдения в согласии с данными литературы свидетельствуют о непостоянстве этого признака. Проявления лимфангиита и лимфостаза при туберкулёзе у детей раннего возраста отмечают в первые 2 мес при остром течении процесса во внутригрудных лимфатических узлах.

Дифференциальная диагностика. Рентгенологическая картина изменений специфических и неспецифических воспалительных процессов у детей чрезвычайно сходна. Дифференциальную диагностику в части наблюдений можно провести путём сопоставления анализа комплекса клинико-рентгенологических, лабораторных, бронхоскопичеких и других данных. Первичный туберкулёзный комплекс в фазе инфильтрации с первичным аффектом, представляющим собой специфический сегментит или лобит, необходимо дифференцировать от неспецифических процессов той же протяжённости. При возникновении деструктивных изменений в лёгочном компоненте возникает необходимость проведения дифференциальной диагностики со стафилококковой пневмонией, абсцессом лёгкого, реже — с нагноившимися кистами.

Затяжные сегментарные пневмонии в современных условиях стали довольно часто регистрировать. Обратное развитие таких процессов может задерживаться до 3–8 мес от начала заболевания. Затяжные сегментарные неспецифические пневмонии — обратимые процессы, так как воспалительные изменения в более поздние сроки удаётся ликвидировать.

Первичный туберкулёзный комплекс у детей в современных условиях благодаря ряду факторов, способствующих повышению реактивности детского организма, а также под влиянием интенсивной туберкулостатической терапии может иметь гладкое ускоренное течение. В связи с этим затяжные сегментарные пневмонии и первичный туберкулёзный комплекс могут иметь сходную клинико-рентгенологическую картину. При обоих заболеваниях отмечают малосимптомность проявлений, сходную сегментарную локализацию, вовлечение в процесс внутригрудных лимфатических узлов. В связи с этим необходимо выделить отличительные признаки, которые можно использовать для дифференциальной диагностики этих процессов.

Для диагностики первичного туберкулёзного комплекса следует руководствоваться следующими основными критериями.

- Анализ чувствительности к туберкулину в динамике у больных туберкулёзом позволяет установить инфицирование, при этом в большинстве случаев диагностируют ранний период инфицирования — вираж. У большинства больных с пневмонией чувствительность к туберкулёзу указывает на поствакцинальную аллергию, а некоторые дети отрицательно реагируют на туберкулин. Однако следует учитывать, что в части случаев инфицированный туберкулёзом ребёнок может переносить и неспецифический затяжной бронхолёгочный процесс. Именно у инфицированных туберкулёзом детей следует проводить дифференциальную диагностику для исключения возможного развития туберкулёза. Возникновение сегментарных и долевых поражений у ребёнка

в период виража туберкулиновых реакций при отсутствии предшествующего ОРЗ свидетельствует скорее о специфической инфекции.

- Для первичного туберкулёзного комплекса характерно постепенное начало заболевания, симптомы интоксикации и дыхательной недостаточности выражены в меньшей степени. При рентгенологически определяемом долевом, сегментарном процессе туберкулёзной этиологии даже при значительном повышении температуры тела отмечают относительно хорошее самочувствие ребёнка, он сохраняет активность, дыхательные расстройства выражены незначительно. Сравнение клинических проявлений первичного туберкулёзного комплекса и пневмонии выявляет преобладание общих симптомов при туберкулёзе, в то время как при пневмонии более выражены кашель, боли в грудной клетке, может отделяться небольшое количество мокроты. При физикальном обследовании ребёнка при первичном комплексе выражены перкуторные изменения, они преобладают над аускультативными данными. Для ребёнка с затяжной сегментарной пневмонией характерно острое начало. В клинической картине острого периода сегментарной пневмонии отмечают соответствие между тяжестью состояния, распространённостью процесса и возрастом ребёнка. При долевых полисегментарных процессах у детей раннего возраста обнаруживают выраженность интоксикационного синдрома, респираторных симптомов, тяжёлое состояние. При пневмонии преобладают аускультативные изменения — разнокалиберные влажные хрипы на фоне ослабленного, местами бронхиального дыхания.
- При туберкулёзном поражении наиболее часто страдают верхние отделы лёгочной ткани, очаг расположен субплеврально (I–III сегменты), характерны односторонние поражения, чаще правого лёгкого. При неспецифических процессах характерны полисегментарные поражения с преимущественной локализацией в нижних долях лёгкого, одновременное сочетание поражений сегментов двух и более долей и двусторонние изменения. Стрептококковые и стафилококковые пневмонии также отличаются многофокусностью, двусторонним распространением, изменчивостью рентгенологической картины в короткие сроки. Известна триада характерных симптомов: фокусы инфильтрации, округлые полости распада, плевральный экссудат.
- При бронхоскопическом исследовании больного туберкулёзом характерны локализованные неспецифические катаральные эндобронхиты или (более редко) туберкулёзное поражение бронха. У больных пневмонией отмечают распространённую, диффузную, обычно двустороннюю отёчность и гиперемию слизистой оболочки, в просвете бронхов — слизисто-гнойный секрет.
- В затруднительных случаях с целью дифференциальной диагностики проводят терапию антибиотиками широкого спектра действия с учётом бактериальной чувствительности.

Учитывая патоморфоз первичного туберкулёза у детей в современных условиях и изменение клинических проявлений, каждый случай поражения лёгких и затяжного заболевания требует настороженности педиатров общей практики и необходимости более ранней консультации фтизиатра.

ТУБЕРКУЛЁЗ ВНУТРИГРУДНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Первое место среди клинических форм первичного периода туберкулёза у детей и подростков в настоящее время занимает туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов — специфическое поражение лимфатических узлов корня лёгкого и средостения. Ведущее значение в патогенезе первичного туберкулёза придают лёгочному очагу, бронхоаденит рассматривают как второй компонент, развившийся после формирования лёгочного очага. В результате широкого внедрения вакци-

нации БЦЖ, повышения сопротивляемости организма и многих других факторов в современных условиях лёгочный аффект, расположенный субплеврально, отграничивается лёгочной тканью и не получает дальнейшего развития. Туберкулёзный процесс при этом характеризуется распространением поражения в регионарные лимфатические узлы средостения.

На основе патологоанатомической картины туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов подразделяют на инфильтративный и опухолевидный. Однако подразделение бронхоаденита на инфильтративную и туморозную форму в известной мере условно, так как они могут переходить одна в другую.

- В первом случае преобладает перинодулярное воспаление, туберкулёзный очаг в лимфатическом узле мал.
- При опухолевидном туберкулёзном бронхоадените процесс не выходит за пределы капсулы лимфатических узлов, увеличивающихся до значительных размеров.

Поражение внутригрудных лимфатических узлов не представляет собой изолированный специфический процесс. При туберкулёзных бронхоаденитах возникают патологические изменения во всех органах средостения, расположенных вокруг поражённых туберкулёзом лимфатических узлов. В специфический процесс часто бывают вовлечены крупные бронхи, сосуды, клетчатка средостения, нервные ганглии и стволы, плевра (чаще медиастинальная и междолевая). При туберкулёзе в процесс могут вовлекаться одна или несколько различных групп лимфатических узлов с широким диапазоном их патоморфологических трансформаций. При тяжёлых и неблагоприятно текущих формах происходит двустороннее распространение процесса, что обусловлено сетью анастомозов лимфатических путей. В лимфатических узлах специфический процесс длительно сохраняет активность, заживление идёт медленно. С течением времени происходит гиалиноз капсулы, отложение солей кальция. Размеры возникших петрификатов зависят от степени выраженности казеоза.

Клиническая картина и диагностика

Клиническая картина неосложнённого бронхоаденита в первую очередь обусловлена симптомами интоксикации, а также степенью вовлечения в специфический процесс внутригрудных лимфатических узлов и окружающих органов. Изучение анамнеза часто выявляет контакт с больным активным туберкулёзом. Анализ чувствительности ребёнка к туберкулину указывает на инфекционный вираж или более поздний период инфицирования. Для туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов характерна нормергическая чувствительность к туберкулину. Лишь у некоторых больных туберкулиновые реакции могут иметь гиперергический характер.

Начало туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов обычно постепенное. У ребёнка появляются повышенная утомляемость, плохой аппетит, раздражительность, подъёмы температуры тела, обычно до субфебрильных цифр. Значительно реже, в основном у детей раннего возраста, бронхоаденит может начинаться более остро, с подъёма температуры тела до фебрильных цифр и выраженных общих расстройств. Параспецифические реакции при первичном туберкулёзе у детей в современных условиях встречают редко, но всё же иногда возможны блефарит, кератоконъюнктивит, узловая эритема.

При осмотре у больного туберкулёзом внутригрудных лимфатических узлов обычно обращают на себя внимание бледность кожных покровов и слизистых оболочек, снижение массы тела, синева под глазами. На передней грудной стенке иногда можно видеть расширение периферической венозной сети в первом-втором межреберье с одной или двух сторон (симптом Видергоффера). Причиной этого бывает сдавление непарной вены. В верхней трети межлопаточного простран-

ства иногда можно видеть расширение мелких поверхностных сосудов (симптом Франка). Данные лабораторных исследований при туберкулёзных бронхоаденитах дают скудную информацию, как и при других формах туберкулёза органов дыхания. В гемограмме в начале заболевания чаще отмечают незначительный лейкоцитоз. В первом периоде заболевания возможна лимфопения. СОЭ умеренно увеличена. При исследовании мокроты, промывных вод бронхов и желудка МБТ обычно не обнаруживают.

Течение зависит от обширности специфического воспаления, с одной стороны, и состояния иммунологической реактивности организма — с другой. Характер течения процесса и его исход также обусловлены своевременным выявлением заболевания и полноценностью туберкулостатической терапии. У детей раннего возраста, не вакцинированных или неэффективно вакцинированных БЦЖ, попавших в тесный бациллярный контакт, туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов даже при ограниченном характере исходного процесса может протекать бурно и перейти в генерализованную форму. Своевременно выявленные процессы с ограниченным поражением внутригрудных лимфатических узлов при полноценной туберкулостатической терапии обычно дают положительную динамику с постепенным переходом из фазы инфильтрации к фазе рассасывания. Опухолевидная или туморозная форма туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов, как правило, имеет более тяжёлое клиническое течение. Эта форма чаще возникает у детей раннего возраста, ей сопутствует более яркая клиническая картина, она чаще сопровождается развитием осложнений. Для этой формы характерна гиперергическая чувствительность к туберкулину на фоне виража.

У незначительной части больных отмечают кашель, иногда он принимает коклюшеподобный, реже — битональный характер. Битональный кашель возникает в раннем возрасте при значительной степени увеличения внутригрудных лимфатических узлов и сдавления просветов бронхов.

Данные перкуссии и аускультативные признаки в современных условиях встречают достаточно редко, они характерны только для туморозных форм бронхоаденитов у детей раннего возраста. Массивные казеозные бронхоадениты могут приобретать затяжное течение. В настоящее время торпидно текущие бронхоадениты встречают нечасто. Причинами хронического течения бронхоаденитов можно считать тесный контакт с бацилловыделителем, начало болезни в раннем детском возрасте, поздно начатую и неполноценно проведённую туберкулостатическую терапию. Развитие параспецифических изменений во внутренних органах, а также спаек и сращений в серозных полостях, диффузного склероза в паренхиматозных органах и стенках кровеносных сосудов обусловливает своеобразную клиническую картину. У таких больных возникают атипичные проявления первичного туберкулёза, протекающего под маской других патологических состояний.

В настоящее время наиболее частая форма бронхоаденита — малая. Под малыми формами туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов в фазе инфильтрации понимают процессы нерезкой гиперплазии одной или двух групп лимфатических узлов (размеры от 0,5 до 1,5 см). Малые формы диагностируют только по сочетанию клинических и рентгенологических признаков заболевания. Ранняя диагностика малых форм имеет большое значение, так как в некоторых случаях, особенно у детей раннего возраста, они могут иметь прогрессирующее течение и сопровождаться осложнениями, а также быть основанием для генерализации туберкулёза. Малые формы туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов отличаются незначительной выраженностью клинических и рентгенологических проявлений. Начало заболевания обычно постепенное, незаметное. Интоксикационный синдром может быть не выраженным или определяют отдельные симптомы: снижение аппетита, субфебрильная температура тела и др. Можно обнаружить увели-

чение пяти и более групп периферических лимфатических узлов. Перкуторные и аускультативные симптомы обычно неинформативны. При исследовании гемограммы и протеинограммы патологические изменения, как правило, не определяют. В промывных водах бронхов, желудка в 8–10% случаев обнаруживают МБТ как бактериоскопическим, так и бактериологическим методом. При проведении бронхологического исследования могут быть выявлены патологические изменения в бронхах: различные фазы туберкулёза бронхов, ограниченный катаральный эндобронхит, а также поражение регионарных и внутригрудных лимфатических узлов, выявляемое более чем у 35% детей с малыми формами туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов. В диагностике малых форм решающая роль принадлежит рентгенологическому методу. Трудности выявления и диагностики малых форм приводят к необходимости учёта всех косвенных признаков локальных патологических изменений в зоне корня и средостения.

Формы туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов в рентгеносемиотике имеют характерную картину. При поражении лимфатических узлов по опухолевидному типу документируют увеличение различных (одной или нескольких) групп с полициклическими чёткими очертаниями, что представляется волнистой границей корня лёгкого в виде полуовальных или полуокруглых выпуклостей. Степень их увеличения может быть различной — от малой до значительной.

При инфильтративном типе туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов в рентгенологической картине корней лёгких определяют размытость их очертаний — результат перинодулярного воспаления. Инфильтративную форму туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов обнаруживают преимущественно при поражении бронхопульмональных групп, расположенных в области корней лёгких. Гиперплазированные внутригрудные лимфатические узлы верхнего средостения (паратрахеальные и трахеобронхиальные) отграничены медиастинальной плеврой. Их воспалительная гиперплазия даже при переходе процесса на окружающую клетчатку в рентгеновском отображении чаще создаёт картину опухолевидного типа изменений в лимфатических узлах.

Малые формы туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов. Одним из признаков, позволяющих заподозрить малую форму туберкулёза при соответствующем клиническом синдроме у детей и подростков, бывает изменение формы и величины срединной тени.

В современных условиях появились новые методы диагностики, позволяющие достоверно установить локализацию процесса несмотря на малые размеры (до 1 см) внутригрудных лимфатических узлов. К таким методам диагностики относят КТ органов средостения, позволяющую с достоверностью до 90% установить диагноз малой формы туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов.

Дифференциальная диагностика

Туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов необходимо дифференцировать от патологических изменений в области средостения и корня лёгких нетуберкулёзной этиологии. Описано более 30 выявляемых при рентгенологическом исследовании заболеваний этой области. В целом их можно разделить на три основные группы:

- ✧ опухолевидные поражения органов средостения;
- ✧ неспецифические аденопатии;
- ✧ аномалии развития сосудов органов грудной клетки.

При проведении дифференциальной диагностики следует учитывать рентгеноанатомическое строение средостения. Будучи частью грудной полости, средостение спереди ограничено задней стенкой грудины и рёберными хрящами, сзади — позвоночным столбом, с боков — медиальными листками плевры, внизу — диафрагмой, сверху — апертурой грудной клетки.

Детей с заболеваниями переднего и заднего средостения направляют на обследование в туберкулёзные учреждения в связи с подозрением на специфический процесс во внутригрудных лимфатических узлах. Обычно это дети из контакта с больным активным туберкулёзом или с изменениями чувствительности к туберкулину. В пользу инфицирования свидетельствуют вираж, гиперергические туберкулиновые реакции, увеличение размера папулы более чем на 6 мм по пробе Манту с 2 ТЕ. В таких случаях документируемое рентгенологически расширение тени средостения толкуют однозначно — подозрение на туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов. Локализация образования в переднем или заднем средостении позволяет исключить специфический процесс во внутригрудных лимфатических узлах, которым свойственно расположение в центральном средостении.

К объёмным образованиям, поражающим органы средостения и вызывающим трудности в дифференциальной диагностике с туберкулёзным бронхитом, у детей можно отнести следующие: гиперплазию вилочковой железы, тимомы, дермоидные кисты и тератомы, неврогенные образования, лимфогранулематоз, лимфолейкоз, саркому и саркоидоз. Наиболее часто возникает необходимость отличить туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов от медиастинальных форм системных поражений, доброкачественных и злокачественных лимфом (торакального саркоидоза, лимфогранулематоза, лимфолейкоза, лимфосаркомы), воспалительных неспецифических аденопатий (реактивных и вирусного характера).

Гиперплазия вилочковой железы, тимомы. Гиперплазию вилочковой железы встречают в грудном и раннем детском возрасте. Под термином «тимома» объединяют все виды опухолей и кист вилочковой железы. В значительной части случаев поражение вилочковой железы протекают бессимптомно. При развитии опухолевого процесса возникают клинические проявления — симптомы давления на соседние органы, а также симптомы гормональной активности. Рентгенологически тимома отображается в виде расширения средостения с одной или обеих сторон. Чаще она расположена асимметрично. Излюбленной локализацией бывают верхний и средний отделы переднего средостения. На рентгенограмме тимома, как правило, прослеживается от уровня ключицы, заполняет ретростернальное пространство и, суживаясь к низу, в зависимости от размера может простираться до диафрагмы. Тень однородна, имеет резкий, слёгка выпуклый в сторону лёгочной ткани контур. При смещении увеличенных долей в одну сторону расширенное средостение имеет бициклический характер. Размеры и форма опухолевидно трансформированных долей вилочковой железы широко варьируют. В литературе указывают на возможную волнистость контуров и грушевидную форму, а также на включения кальциевых солей. Это создаёт сходство с гиперплазией внутригрудных лимфатических узлов. Решающее значение в дифференциации имеет топическая диагностика.

Дермоидные кисты и тератомы также локализуются в переднем средостении. Дермоидные кисты представляют собой пороки эмбрионального развития — производные эктодермы. Соответственно этому в них находят такие элементы, как кожа, волосы, потовые и сальные железы. В тератомах обнаруживают элементы всех трёх зародышевых листков — экто-, мезо- и энтодермы (кожу с её придатками, мышцы, нервную и костную ткань и даже элементы отдельных органов — зубы, челюсти и т.п.). Дермоидные кисты и тератомы клинически, как правило, ничем себя не проявляют, обычно их выделяют при рентгенологическом исследовании. Типичная локализация тератом — средний отдел переднего средостения. Дермоидные кисты отличаются очень медленным ростом. Решающим в диагностике бывает отображение включений костной ткани (например, зубы, фрагменты челюстей, фаланги). При отсутствии документируемых включений рентгенологическая картина соответствует доброкачественной опухоли.

Неврогенные образования по частоте занимают первое место среди всех опухолей и кист средостения. Их встречают во всех возрастах, в том числе у новорождённых. Чаще всего это невриномы — доброкачественные опухоли, развивающиеся из клеток шванновской оболочки. Злокачественные невриномы развиваются редко. Клиническая симптоматика неврином нехарактерна, течение длительное, бессимптомное. Чаще их выявляют при профилактическом рентгенологическом обследовании. Рентгенологически:

- на прямой рентгенограмме паравертебрально в рёберно-позвоночном углу выявляют опухоль, имеющую, как правило, форму вытянутого полуовала, широким основанием прилежащего к позвоночнику;
- на боковом снимке тень опухоли также широким основанием прилежит к позвоночнику, а выпуклостью обращена вперед.

Темпы роста неврином также могут быть разными. Структура тени однородна, контуры чёткие, иногда нерезко бугристые. Невриномы не пульсируют и не перемещаются при изменении положения тела исследуемого.

Саркоидоз. Туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов дифференцируют от I стадии саркоидоза. Согласно современным представлениям, саркоидоз — хроническая болезнь неясной этиологии, характеризующаяся поражением лимфатической системы, внутренних органов и кожи с образованием специфических гранулём, окружённых слоем гиалиноза. Внутригрудные лимфатические узлы при саркоидозе бывают поражены в 100% случаев, а другие органы — реже. Саркоидоз встречают у детей старшего возраста и подростков. Клинические проявления саркоидоза разнообразны. В большинстве случаев болезнь протекает бессимптомно, выявляют её случайно — при флюорографическом обследовании. В 20% случаев возможно острое начало, сопровождающееся синдромом Лефгрена (подъёмом температуры тела до 38–39 °С, узловатой эритемой, болями в суставах и внутригрудной аденопатией). У некоторых больных отмечают подострое начало с подъёмами температуры тела до субфебрильных цифр, сухим кашлем, общей слабостью, болями в суставах. Ряд признаков отличает туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов от саркоидоза. Для саркоидоза характерна туберкулиновая анергия — в 85–90% случаев туберкулиновые реакции отрицательны, в то время как при туберкулёзном бронхоадените они положительны. Более чем в половине случаев саркоидоз протекает скрыто, без выраженных клинических проявлений. В геммограмме при саркоидозе иногда отмечают лейко- и лимфопению, моноцитоз, эозинофилию при нормальной или немного увеличенной СОЭ. В сыворотке крови — повышение содержания гамма-глобулинов, повышается также концентрация кальция в крови и моче. Рентгенологическая картина саркоидоза внутригрудных лимфатических узлов характеризуется, за редким исключением, двусторонним симметричным их увеличением и резкой отграниченностью. Степень увеличения значительная, по типу аденомегалии. Нарушения структуры при этом имеют одинаковый характер, а изменения лёгочного рисунка вокруг корней отсутствуют. При значительных диагностических затруднениях показана биопсия, по возможности периферических лимфатических узлов, при их отсутствии проводят медиастиноскопию с биопсией. При гистологическом исследовании саркоидозные гранулёмы отличаются мономорфностью, они имеют одинаковые размеры, форму, строение. Гранулёмы состоят из эпителиоидных клеток. В отличие от туберкулёза, центры гранулём не имеют некроза. В редких случаях могут встречаться гигантские клетки типа клеток Пирогова–Лангханса. Гранулёмы отграничены от окружающей ткани каймой из ретикулярных волокон и гиалина. Типичный для туберкулёза вал из лейкоцитов отсутствует.

Лимфогранулематоз. Клинико-рентгенологические проявления туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов имеют сходство с лимфогранулематозом. Такие симптомы, как потеря массы тела, слабость, подъёмы температуры тела до

субфебрильных и фебрильных цифр, определяемые рентгенологически увеличенные внутригрудные лимфатические узлы, встречают при обоих заболеваниях. При лимфогранулематозе вследствие развития синдрома иммунологической недостаточности туберкулиновые реакции бывают отрицательными даже в тех случаях, когда заболеванию предшествовала положительная чувствительность к туберкулину. Периферические лимфатические узлы при лимфогранулематозе бывают поражены в 90–95% случаев и определяются преимущественно в шейных и надключичных областях. В отличие от туберкулёза, они могут достигать значительных размеров, имеют деревянистую плотность, не спаяны с окружающей тканью, обычно не подвергаются гнойному расплавлению. Лимфогранулематозу свойственны анемия, лейкоцитоз с нейтрофилией и прогрессирующей лимфопенией, эозинофилия. Для туберкулёза не характерны изменения красной крови, лейкоцитоз выражен меньше, возможен лимфоцитоз. При рентгенологическом исследовании при лимфогранулематозе выявляют гиперплазию лимфатических узлов по опухолевидному типу, степень увеличения их значительная. Процесс, как правило, имеет симметричное распространение. Структура опухолевидно трансформированных лимфатических узлов однородна. Верхнее средостение представляется расширенным, с чёткими полицикличными очертаниями.

При бронхологическом исследовании выявляют обычно косвенные признаки увеличения внутригрудных лимфатических узлов, в то время как при туберкулёзном бронхоадените могут быть отмечены специфическая патология в бронхах и ограниченный катаральный эндобронхит. При микроскопическом исследовании в пользу лимфогранулематоза говорит полиморфный клеточный состав: определяют нейтрофилы, лимфоциты, плазматические и ретикулоэндотелиальные клетки, довольно высокий процент эозинофилов. Нахождение клеток Березовского–Штернберга верифицирует диагноз.

Лимфолейкоз. Саркома. Увеличение внутригрудных лимфатических узлов при лимфолейкозе и саркоме также может симулировать картину туберкулёзного бронхоаденита. В отличие от туберкулёза туберкулиновые реакции бывают отрицательными. Большое значение имеет лейкограмма. Для лейкоза характерно резкое увеличение количества лимфоцитов, в мазке, кроме нормальных лимфоцитов, определяют их юные и патологические формы, бластные клетки. Уточняют диагноз стернальная пункция и исследование костного мозга, полученного путём трепанобиопсии. Лимфатические узлы увеличены по опухолевидному типу. Развитие лимфолейкоза в детско-подростковом возрасте приводит, как правило, к вовлечению в процесс всех групп внутригрудных лимфатических узлов, формирующих крупные симметричные конгломераты однородной структуры с чёткими полициклическими контурами. Быстрое прогрессирование болезни может обусловить компрессионный синдром с нарушением бронхиальной проходимости и сдавлением верхней полой вены. Решающее значение в диагностике имеет гематологическое исследование — миелограмма, трепанобиопсия. Отличительному распознаванию саркомы от туберкулёза помогают признак симметричного поражения, значительное увеличение внутригрудных лимфатических узлов, имеющих однородную структуру и быстрый рост, что особенно характерно для детей и подростков.

Неспецифические аденопатии. В некоторых случаях туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов следует дифференцировать от неспецифических заболеваний, сопровождающихся синдромом внутригрудной аденопатии: кори, коклюша, вирусных инфекций. Необходимость проведения дифференциальной диагностики чаще возникает у ребёнка, инфицированного МБТ. У детей с неспецифическими аденопатиями в анамнезе обычно отмечают частые ОРВИ, заболевания ЛОР-органов. В клиническом статусе ребёнка констатируют изменения реактивности, протекающие по типу аллергических синдромов или диатеза. При рентгенологическом исследовании устанавливают степень увеличения внутри-

грудных узлов больше, чем это свойственно туберкулёзу. Структура лимфатических узлов однородна. В остром периоде отмечают диффузное усиление лёгочного рисунка, обусловленное гиперемией, интерстициальным отёком. Динамическое наблюдение свидетельствует об инволюции процесса в относительно короткие сроки. Диагностическая трахеобронхоскопия у больных с неспецифическими внутригрудными аденопатиями обычно выявляет бронхологическую картину разлитого неспецифического эндобронхита. Специфическая аденопатия осложняется ограниченными процессами в бронхах — туберкулёзом на разных фазах его развития или катаральным эндобронхитом. Как правило, такие дети часто обращаются к врачу с жалобами, идентичными туберкулёзной интоксикации (длительный субфебрилитет), часты ОРЗ, сухой кашель, плохой аппетит, сонливость и т.д.

ГЕМАТОГЕННО-ДИССЕМИНИРОВАННЫЙ ТУБЕРКУЛЁЗ ЛЁГКИХ

В настоящее время благодаря повышению резистентности организма человека к туберкулёзу, широкому проведению специфической вакцинации и ревакцинации БЦЖ, своевременной диагностике первичного инфицирования туберкулёзом в детском и подростковом возрасте гематогенно-диссеминированный туберкулёз встречают редко.

При этой форме туберкулёза в различных органах и тканях появляется большое количество туберкулёзных очагов гематогенного происхождения. Характерны симметричность очаговых изменений в лёгких, отсутствие длительное время каверн в лёгочной ткани и большая частота (по сравнению с другими формами) внелёгочных локализаций туберкулёза. Развитию диссеминированных форм туберкулёза предшествует период первичной туберкулёзной инфекции и прорыв туберкулёзного очага в кровяное русло при одновременной сенсибилизации сосудистой системы. Для возникновения болезни важно снижение иммунитета под влиянием неблагоприятных воздействий (инсоляция, нарушение питания, интеркуррентные инфекции в период виража и др.). Источником бактериемии при первичном туберкулёзе становятся, как правило, внутригрудные лимфатические узлы, из них МБТ через грудной лимфатический проток попадают в яремную вену, правые отделы сердце, малый и затем большой круг обращения. А.И. Абрикосов назвал этот путь лимфогематогенным. Если МБТ попадают в большой круг кровообращения, создаются условия для возникновения генерализации процесса с образованием множественных туберкулёзных бугорков почти во всех органах и тканях. У детей раннего возраста заболевание нередко протекает в виде общего милиарного туберкулёза, когда наряду с лёгкими бывают поражены и другие органы. Источником диссеминаций при вторичных формах туберкулёза могут быть лёгкие, кости, почки и другие органы.

По преобладанию клинических симптомов и течению болезни различают острые, подострые и хронические формы диссеминированного туберкулёза. К остро протекающим формам относят диссеминированный туберкулёз и острый туберкулёзный сепсис или тифобациллёз Ландузи.

Туберкулёзный сепсис

Туберкулёзный сепсис (тифоидная форма) начинается остро, с высокой температуры тела, диспептических расстройств, протекает бурно, порой молниеносно и в течение 10–20 дней кончается летально, при этом на первый план выходит общая интоксикация. В случае смерти больного во всех органах обнаруживают мелкие очаги некроза с большим количеством микобактерий в них.

Для острой диссеминации характерно обсеменение всех органов мелкими, просовидными, одинаковой формы и анатомического строения бугорками. Гистологически свежие очажки имеют преимущественно лобулярно-пневмонический характер с наличием казеозных изменений. Более старые продуктивные

бугорки состоят из лимфоидных, эпителиоидных и гигантских клеток, большей частью с некрозом в центре.

Клиническая картина и диагностика

Заболевание начинается внезапно, температура тела сразу поднимается до 39–40 °С. Сон нарушается, аппетит исчезает, возможны диспептические расстройства. Появляется сухой кашель, иногда в виде приступов. Одним из самых постоянных и наиболее мучительных для больного симптомов бывает выраженная одышка. Дыхание поверхностное, до 50–70 в минуту. Лицо бледное, явно выражен цианоз, особенно губ и щёк. Несоответствие между одышкой и цианозом, с одной стороны, и отсутствие объективных изменений в лёгких — с другой — всегда должно вызывать подозрение на острый диссеминированный туберкулёз. Общее состояние ребёнка тяжёлое, пульс учащён, возможны бред, помутнение сознания. Состояние питания и тургор у детей значительно понижены, выявляют периферический лимфаденит, пальпируют слёгка увеличенные печень и селезёнку. Иногда на коже появляются розеолёзные высыпания.

Со стороны лёгких выявляют коробочный перкуторный звук, слёгка ослабленное или жёсткое дыхание и в большом количестве мелкие влажные субкрепитирующие хрипы, которые лучше выслушиваются в паравертебральных областях. МБТ в мокроте не определяют. Туберкулиновые пробы часто бывают отрицательными. В анамнезе нередко встречают указания на контакт с больными туберкулёзом. Истинная природа заболевания, если не выполнено рентгенологическое исследование, проясняется после появления менингеальных симптомов или же устанавливается только при вскрытии. При распространении процесса на менингеальные оболочки (менингеальная форма) на первый план выходят симптомы, характерные для серозного менингита. Поэтому диагностическую спинномозговую пункцию следует проводить по расширенным показаниям.

При рентгенологическом исследовании острые диссеминированные формы туберкулёза можно разделить на группы в зависимости от величины туберкулёзных очагов. Кроме милиарной выделяют средне- и крупноочаговые формы, а иногда выявляют смешанные острые диссеминации с неравномерной величиной туберкулёзных очагов. Крупноочаговые и смешанные диссеминации при остром течении бывают проявлением осложнённых форм первичного туберкулёза. Нередко они имеют сложные механизмы формирования с участием лимфогематогенных и бронхогенных путей распространения. Последние чаще встречают при диссеминациях подострого или хронического течения. При рентгенологическом исследовании сначала обнаруживают усиление лёгочного рисунка и добавочные тени воспалительно-изменённой межуточной ткани, затем — тотальную диссеминацию по ходу кровеносных сосудов. Величина их, как правило, не более 2–3 мм или ещё меньше. Их образно сравнивают с манной крупой или булавочной головкой. Наибольшую густоту очагов определяют в нижних и средних отделах лёгких. Важный признак — обеднение лёгочного рисунка с возможным проявлением мелкосетчатых элементов. Только крупные стволы лёгочного рисунка около корней прослеживаются в виде ограниченных фрагментов независимо от величины очагов. Корни лёгких у детей младшего возраста, как правило, расширены с одной или обеих сторон, наружные контуры их расплывчаты, структурность понижена, а у подростков корни не изменены или содержат кальцинаты. В лёгких определяют фиброз, кальцинированные очаги в верхушках.

Для хронического диссеминированного туберкулёза характерны следующие признаки:

- ✧ симметричное поражение преимущественно верхних отделов лёгких;
- ✧ преимущественно кортикоплевральная и дорсальная локализация изменений;
- ✧ склонность к продуктивному характеру поражений;
- ✧ развитие мелкосетчатого склероза;

- ✧ малая склонность к образованию полостей;
- ✧ развитие эмфиземы;
- ✧ тонкостенные симметричные каверны;
- ✧ гипертрофия правых отделов сердца;
- ✧ наличие внелёгочных локализаций процесса.

Пестрота морфологических изменений обусловливает и разнообразие клинической симптоматики. Заболевание может начаться остро, под маской гриппа. Однако чаще болезнь подкрадывается постепенно, субъективные жалобы не характерны и весьма различны. Обилие жалоб обусловлено различными нарушениями со стороны вегетативной и эндокринной систем. Дети жалуются на усталость, головные боли, сердцебиение, боли в груди, отсутствие аппетита и сна, кашель, большей частью сухой, иногда с выделением небольшого количества мокроты. Ребёнок худой, бледный, раздражительный, у него обязательно присутствует одышка, усиливающаяся при любой физической нагрузке. Температура тела чаще бывает субфебрильной, но может быть и фебрильной. Туберкулиновые пробы положительные, иногда гиперергические. МБТ обнаруживают не чаще чем в 25% случаев и лишь периодически. Кровохарканье встречают редко. В начальных фазах развития болезни физикальные изменения в лёгких бывают очень скудными. Они нарастают по мере прогрессирования процесса. Перкуторный звук бывает укороченным в верхних отделах лёгких и коробочным в нижних. Дыхание неоднородное, местами бронхиальное или жёсткое, местами ослабленное. С обеих сторон выслушивают мелкие влажные хрипы, а при образовании каверн — средне- или крупнопузырчатые. Умеренно выражен лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, лимфопенией, моноцитозом и повышением СОЭ. При хроническом диссеминированном туберкулёзе процесс приобретает черты фиброзно-кавернозного туберкулёза с обострением в весенне-осенний период и неблагоприятным исходом.

Дифференциальная диагностика

В большинстве случаев картина диссеминированного туберкулёза весьма типична и не представляет особых затруднений для диагностики. Однако в педиатрической практике бывают случаи, когда диссеминированный туберкулёз очень трудно отличить от ряда заболеваний: воспалительного неспецифического характера (очаговая бронхопневмония, бронхиолит, муковисцидоз).

Очаговая пневмония. Дифференциальную диагностику диссеминированного туберкулёза проводят в первую очередь с неспецифической пневмонией. Туберкулиновые реакции у больных пневмонией либо остаются нормергическими, либо становятся отрицательными. Для распространённой очаговой пневмонии характерны более острое начало, большая тяжесть общего состояния, резкая выраженность симптомов интоксикации. При физикальном исследовании лёгких при пневмонии выявляют более выраженные аускультативные данные (по сравнению с туберкулёзом). Изменения гемограммы при неспецифическом воспалении характеризуются высоким лейкоцитозом, выраженным сдвигом лейкоцитарной формулы влево, высокой СОЭ. Очаговые изменения в одном лёгком больше свидетельствуют о неспецифическом процессе, при пневмонии очаговые изменения располагаются в средних и нижних отделах лёгких, а верхушки обычно не изменены. При неспецифической пневмонии характер очагов на рентгенограмме более или менее одинаков, величина их несколько больше по сравнению с туберкулёзом, контуры более расплывчаты, они определяются на фоне резко выраженного интерстициального воспаления. При подострой и хронической диссеминации часто выявляют полостные образования в лёгких. При неосложнённом течении пневмонии очаговоподобные тени рассасываются, не оставляя следов. Рентгенологическая картина при неспецифическом воспалении более динамична (по сравнению с туберкулёзом). При своевременном лечении очаговоподобные

тени рассасываются в короткий срок (7–10 дней). При пневмонии корни лёгких расширяются часто с обеих сторон по пути реактивного аденита, контуры их размыты. При исследовании мокроты у больных с подострой и хронической диссеминацией в ряде случаев можно обнаружить МБТ.

Бронхиолит чаще возникает при ОРВИ, но может быть вызван и другими вирусами. Под бронхиолитом понимают распространённое поражение мельчайших бронхов и бронхиол, приводящее к развитию выраженной обструкции дыхательных путей, обычно с развитием значительной дыхательной недостаточности. Бронхиолиты чаще встречают у детей в возрасте до 2 лет в весенне-зимние месяцы в виде вспышек, спорадические случаи регистрируют в течение всего холодного сезона.

В отличие от острого диссеминированного туберкулёза возникновению бронхиолита предшествует респираторная вирусная инфекция. Температура тела у детей с бронхиолитом нередко через несколько дней снижается до нормы, в то время как при острой диссеминации высокая лихорадка держится длительно. При аускультации лёгких у ребёнка с бронхиолитом определяют обильные мелкопузырчатые и сухие свистящие хрипы, рентгенологически преимущественно в прикорневой области и ниже видны мелкие, местами сливающиеся гнёздные участки инфильтрации. Патологоанатомическую базу для них создают частью фибринозно-клеточные пробки, закупоривающие просвет бронхиол и вызывающие ограниченные ателектазы, частью лобулярно-пневмонические изменения, часто сопровождающие бронхиолит. Возможна также клеточная инфильтрация стенок бронхиол. Рентгенологические изменения и аускультативные данные при бронхиолитах отличаются выраженной динамичностью.

Муковисцидоз — заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу. Оно характеризуется цистозным перерождением поджелудочной железы, тотальным поражением желёз кишечника, дыхательных путей и других желёз (потовых, слёзных, слюнных и т.д.) из-за закупорки их выводных протоков вязким секретом. При проведении дифференциальной диагностики с диссеминированным туберкулёзом необходимо учитывать, что дети с муковисцидозом начинают болеть с первых месяцев жизни. При лёгочной форме заболевания у детей раннего возраста появляется кашель, он может быть похож на кашель при коклюше или иметь грубый металлический оттенок. Из-за повышенной вязкости бронхиального секрета трудно отхаркивается мокрота, в связи с чем кашель часто оканчивается рвотой. Подобный характер кашля при диссеминированных формах туберкулёза не отмечают. В лёгких выслушивают разнокалиберные влажные и сухие хрипы, обусловленные как обструкцией бронхов, слизью, гноем, так и инфекционным процессом. Явления хронической бронхолёгочной патологии неуклонно прогрессируют. Появляются одышка, цианоз, симптомы лёгочно-сердечной недостаточности, утолщение ногтевых фаланг пальцев. При рентгенологическом исследовании, в отличие от диссеминированных форм туберкулёза, при муковисцидозе локализация изменений может быть различной, процесс часто носит диффузный характер. Чаще всего страдает верхняя доля правого лёгкого. Доминирующая картина бронхита в виде усиленного и деформированного рисунка с грубыми ячеисто-линейными структурами бывает фоном для формирования разнородных локальных (очаговых) изменений.

ТУБЕРКУЛЁЗНЫЙ ПЛЕВРИТ

У детей и подростков плеврит может возникнуть как осложнение туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов и первичного туберкулёзного комплекса, а также как самостоятельное заболевание.

Если при клинико-рентгенологическом обследовании отчетливо обнаружена картина туберкулёза, плеврит расценивают как осложнение. В тех же случаях, когда изменения не выявляют, плеврит рассматривают как самостоятельную форму туберкулёза. В патогенезе плевритов туберкулёзной этиологии у детей и подростков основное значение имеют характер исходного туберкулёзного процесса, пути проникновения возбудителя в плевральные листки, специфическая и неспецифическая реактивность больного. Распространение инфекции может происходить контактно, гематогенным и лимфогенным путями. В отдельных случаях возможен прорыв казеозного содержимого лимфатического узла в полость плевры.

По патогенезу можно выделить три вида плевритов:

- ✧ перифокальный;
- ✧ преимущественно аллергический;
- ✧ туберкулёз плевры.

Перифокальный плеврит развивается вследствие вовлечения плевры в воспаление при наличии субплеврально расположенного туберкулёзного очага или поражённых бронхопульмональных лимфатических узлов. Объём экссудации при перифокальном плеврите обычно невелик. Распространение возбудителя и токсинов из поражённых бронхопульмональных лимфатических узлов чаще происходит лимфогенным путём за счёт тока тканевой жидкости, создающего условия для проникновения микобактерий в плевру. Гиперсенсибилизация этой области приводит к тому, что как специфические, так и неспецифические раздражители (травма, переохлаждение, гиперинсоляция и др.) вызывают гиперергическое воспаление плевры, провоцирующее накопление экссудата (по типу параспецифического воспаления). Поражение плевры может происходить и гематогенным путём. В этих случаях развиваются различной протяжённости бугорковые изменения плевры, то есть туберкулёз плевры. Объём экссудации может быть различным, такие плевриты часто проявляются как мигрирующие, рецидивирующие. Заболевание протекает волнообразно, имеет склонность к затяжному течению.

Клиническая картина и диагностика

Различают плевриты сухие (фибринозные) и экссудативные.

Сухой плеврит у детей и подростков может быть проявлением активного, причём наиболее часто первичного или диссеминированного туберкулёза лёгких в результате лимфогематогенного распространения инфекции. Клиническая картина сухого плеврита характеризуется появлением болей в грудной клетке, субфебрильной или фебрильной температурой тела, жалобами интоксикационного характера (общая слабость, недомогание, плохой аппетит, уменьшение массы тела). Если на первый план выступают признаки поражения лёгких или внутригрудных лимфатических узлов, то распознать начало плеврита не всегда удаётся. Боли бывают основным симптомом сухого плеврита, усиливаются при глубоком дыхании, кашле, резких движениях, чаще локализуются в нижнебоковых отделах грудной клетки и могут иррадиировать как вверх (в шею, плечо), так и вниз (в брюшную полость), симулируя «острый живот». Чтобы отличить боли при сухом плеврите от болей при межрёберной невралгии, следует помнить следующий признак: при сухом плеврите ребёнок старается лежать на больной стороне, боли усиливаются при наклоне в здоровую сторону, а при межрёберной невралгии — в больную. Перкуторно определяют некоторое ограничение подвижности нижнего лёгочного края на стороне поражения. При аускультации на ограниченном участке выслушивают характерный шум трения плевры, определяемый обычно в обеих фазах дыхания. Рентгенологически сухие плевриты, как правило, не выявляют, при рентгеноскопии можно отметить ограничение подвижности купола диафрагмы. В дальнейшем, если фибринозные наслоения были значительными, могут по-

явиться спайки и заращение рёберно-диафрагмального синуса. В крови изменения обычно не отмечают, может умеренно увеличиваться СОЭ. Туберкулиновые пробы положительные или гиперергические. Если специфические изменения в лёгких не определяют, то решающее значение приобретают анамнез, характерный шум трения плевры, туберкулиновая чувствительность и длительность заболевания.

Клиническая картина **экссудативного плеврита** в значительной степени зависит от его локализации. Выпот может быть свободным или осумкованным. Топографически выделяют верхушечный плеврит, костальный, междолевой, медиастинальный, диафрагмальный панплеврит. Клинические проявления экссудативного плеврита возможны в виде острого начала с быстрым нарастанием температуры тела, одышки, сухого кашля, болей в груди (самый частый вариант) или бессимптомного течения, когда плеврит выявляют случайно при обследовании по поводу поражения верхних дыхательных путей и других заболеваний (этот более редкий вариант специфического плеврита чаще встречают у подростков). Клиническая картина верхушечного, костального и диафрагмального экссудативного плеврита характеризуется болями на соответствующей стороне, высокой температурой тела (38–39 °С), слабостью, постоянным покашливанием. При накоплении экссудата боли могут совсем исчезать, больного беспокоит только тяжесть в боку. Количество экссудата может быть от 300 мл до 2 л и более. Ребёнок бледный, вялый, появляются одышка, цианоз, учащается дыхание, ускоряется пульс, положение вынужденное — на больной стороне. При косто-диафрагмальном плеврите могут появляться сильные боли в подреберье, иногда — рвота, затруднённое глотание, френикус-симптом. Это обусловлено тем, что диафрагмальная плевра снабжена чувствительными ветвями из двух источников: диафрагмального нерва и шести нижних межрёберных нервов.

При осмотре грудной клетки выявляют сглаженность межреберий на стороне поражения, отставание её при дыхании. При перкуссии выявляют притупление (иногда бедренную тупость) над жидкостью, линию Эллиса–Дамуазо–Соколова, при аускультации — ослабление или отсутствие дыхательных шумов. По верхней границе жидкости может быть слышен шум трения плевры. Выше уровня жидкости вследствие коллапса лёгкого иногда выслушивают бронхиальное дыхание, незвучные влажные хрипы. Важный признак накопления жидкости в полости плевры — ослабление или отсутствие голосового дрожания. При осумковании жидкости физикальные данные зависят от локализации процесса. Так, при междолевых, осумкованных медиастинальных и диафрагмальных выпотах отклонения от нормы могут не выявляться. В периферической крови наиболее постоянным признаком бывает увеличение СОЭ, часто значительное. Количество лейкоцитов умеренно повышено, возможен палочкоядерный сдвиг лейкоцитарной формулы. Характерна абсолютная лимфоцитопения. При исследовании мокроты (когда ребёнок её выделяет) обнаруживают её слизистый характер, количество лейкоцитов в мокроте невелико. Проба Манту с 2 ТЕ часто гиперергическая.

Экссудат при туберкулёзном плеврите макроскопически в большинстве случаев представляет собой прозрачную серозную жидкость, имеющую различные оттенки жёлтого цвета, относительная плотность экссудата 1015 и выше, содержание белка составляет 30 г/л и более, реакция Ривальта положительная. Экссудат лимфоцитарный (90% лимфоцитов и более). Иногда экссудат бывает эозинофильным (20% эозинофилов и более).

Рентгенологическая картина при свободном костальном плеврите характеризуется тем, что плевральный выпот имеет дугообразную верхнюю границу, её проекция идёт от латеральных отделов грудной стенки сверху вниз и медиально. При вертикальном положении больного определяют треугольное однородное затенение в нижненаружной части лёгочного поля с косой медиальной границей. Средостение смещено в противоположную сторону, диафрагма на стороне выпота

расположена ниже обычного уровня. Степень накопления жидкости может быть различной, вплоть до тотального заполнения плевральной полости и полного затенения лёгкого.

Междолевой плеврит у детей чаще осложняет туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов. Если клиническая картина этих плевритов обычно малосимптомна и зависит от величины локализации выпота, то рентгенологическая диагностика бывает решающей и имеет особенности. В передней и боковой проекциях по ходу междолевой щели видна линзообразная, веретенообразная или лентовидная тень, а в лордотическом положении она сохраняет овальную форму. Этим тень осумкованного междолевого плеврита, расположенного в нижнем отрезке междолевой щели, отличается от тени ателектаза средней доли, приобретающей в лордотическом положении типичную треугольную форму основанием к средостению. При рассасывании экссудата на месте междолевой щели могут быть видны тонкие линейные тени уплотнившихся плевральных листков.

Медиастинальный плеврит обычно возникает как осложнение первичного туберкулёзного комплекса и поражения трахеобронхиальных и бронхопульмональных лимфатических узлов. При этом экссудат накапливается между лёгочной и медиастинальной плеврой. Наиболее часто он возникает как осложнение первичного туберкулёзного комплекса или бронхоаденита у детей раннего возраста. Течение плеврита длительное, сопровождается болями за грудиной, приступообразным кашлем и симптомами туберкулёзной интоксикации. Однако своевременная диагностика и качественное лечение приводят к рассасыванию экссудата в течение 2–8 нед. Докторам необходимо учитывать, что, несмотря на быструю динамику, возможно развитие или новая вспышка лёгочного туберкулёза, что диктует необходимость длительного лечения и наблюдения за такими детьми.

Дифференциальная диагностика

Накопление экссудата в плевральной полости происходит при многих заболеваниях лёгких, плевры и других органов, что затрудняет этиологическую диагностику. У подростков плевриты чаще бывают туберкулёзными (75%). Из плевритов нетуберкулёзной этиологии следует отметить экссудацию при пневмониях различной природы, ревматизме, коллагенозах, недостаточности кровообращения, опухолях, травме и др.

При дифференциальной диагностике плевритов сведения из анамнеза свидетельствуют о туберкулёзной природе плеврита: контакт с больным туберкулёзом, гиперергическая реакция по пробе Манту или вираж туберкулиновой пробы. Если экссудативный плеврит возник на фоне виража, скорее всего, это плеврит туберкулёзной этиологии, и ребёнок нуждается в срочной химиотерапии.

Парапневмонический и метапневмонический плевриты развиваются в остром периоде или через небольшой промежуток времени после пневмонии. Заболеванию часто предшествуют поражения верхних дыхательных путей, простуды. В анализе крови у больных туберкулёзным плевритом отмечают увеличение СОЭ, умеренный лейкоцитоз, палочкоядерный сдвиг лейкоцитарной формулы, лимфоцитопению, моноцитоз. При плевритах, осложняющих пневмонию, определяют более высокий лейкоцитоз и сдвиг лейкоцитарной формулы влево, иногда — анемию, а при волчаночном плеврите обнаруживают волчаночные клетки.

При ревматических плевритах решающее значение приобретают указания на повторное обострение ревматизма, показатели ревматической активности, одновременное поражение плевры и сердца (ревмокардит).

Гидроторакс бывает следствием недостаточности кровообращения, его обнаруживают при патологии со стороны сердца (например, миокардит, пороки сердца).

Онкологические плевриты характеризуются злокачественным течением, анемией, потерей массы тела, снижением чувствительности к туберкулину.

Травматические плевриты связывают с ушибом грудной клетки, переломом рёбер или искусственным пневмотораксом.

При дифференциальной диагностике изучение выпота обязательно. Жидкость может быть как экссудатом, так и транссудатом, например, при гидротораксе. При специфическом плеврите жидкость чаще серозная, лимфоцитарного характера, в ней можно обнаружить микобактерии и противотуберкулёзные антитела в высоких титрах. Если экссудат не нагнаивается, то посев его стерилен. Объём плевральной жидкости при неспецифических плевритах редко превышает 300 мл, при посеве определяют рост неспецифической микрофлоры, а при цитологическом исследовании – нейтрофильные гранулоциты. В случае волчаночных плевритов в экссудате иногда находят волчаночные клетки. При онкологических плевритах экссудат сразу геморрагический или трансформируется из серозного, характеризуется упорным накоплением («неисчерпаем»), цитологически могут быть выявлены атипичные клетки и эритроциты в большом количестве. Рентгеноскопия и рентгенотомография, проведённые до и после эвакуации жидкости, позволяют отличить свободную жидкость от осумкованной в полости плевры и выявить изменения в лёгких, средостении, плевре.

ВНЕЛЁГОЧНЫЕ ФОРМЫ ТУБЕРКУЛЁЗА У ДЕТЕЙ

Согласно общеизвестным литературным данным, внелёгочные формы туберкулёза у детей, как правило, бывают проявлением лимфогенной или гематогенной диссеминации. Для возникновения тяжёлого диссеминированного процесса в детском возрасте необходимо создание определённых условий, ослабляющих организм ребёнка. Это прежде всего массивность инфекции на фоне некачественной вакцинации БЦЖ или её отсутствия, неблагоприятные социально-экономические условия и различные сопутствующие заболевания. Наиболее характерны для детского возраста туберкулёз периферических лимфатических узлов, менингит и поражение костной системы.

Поражение периферических лимфатических узлов

Поражение периферических лимфатических узлов чаще бывает вызвано микобактериями бычьего типа. Это необходимо учитывать при постановке диагноза в определённых регионах России, особенно в сельской местности. Развитие специфического процесса в лимфатических узлах многие авторы связывают с лимфотропностью МБТ и барьерной функцией лимфатических узлов, богатых элементами системы мононуклеарных фагоцитов, в которой наиболее часто возникают начальные реактивные (а затем и специфические) изменения. Существует несколько точек зрения на развитие заболевания. Через слизистые оболочки полости рта, глаз, кожу контактным или алиментарным путём МБТ проникают в организм с последующим вовлечением в воспалительный процесс лимфатических узлов различной локализации — шейных, подмышечных, подчелюстных и т.д.

По данным нашей клиники, в 83,3% случаев страдали лимфатические узлы шейной группы, в 11,2% — подмышечной. Лишь в 5,5% случаев процесс локализовался в паховых лимфатических узлах.

Это подтверждает лимфогематогенный путь распространения инфекции из свежих очагов воспаления или реактивированных старых очагов в лёгких или внутригрудных лимфатических узлах.

По клиническим проявлениям и характеру тканевых реакций различают три основные формы туберкулёза периферических лимфатических узлов:

- ✧ инфильтративную — плотно-эластической консистенции увеличенные лимфатические узлы с явлениями периаденита;

- ✧ казеозную (со свищами или без них) — часто отмечают вовлечение в воспаление нескольких групп лимфатических узлов;
- ✧ индуративную (фиброзную или фиброзно-казеозную — как исход предыдущих двух форм).

Воспаление развивается преимущественно на фоне внутригрудного туберкулёза, что в совокупности и обусловливает тяжесть клинической симптоматики, степень выраженности интоксикационного синдрома. В единичных случаях регистрируют изолированные формы заболевания. Обращает внимание низкая, а в отдельных случаях и отрицательная чувствительность к туберкулину. Первыми симптомами заболевания бывают припухлость, увеличение размеров какой-либо одной группы лимфатических узлов (от небольших до 1,5–2 см в диаметре). Реже одномоментно бывают вовлечены две-три группы лимфатических узлов. Характерные симптомы — безболезненность, подвижность, отсутствие внешних признаков воспаления, явлений периаденита. При отсутствии специфического лечения в процесс вовлекаются новые группы лимфатических узлов, образующие целые конгломераты. Прогрессирование процесса приводит к появлению симптомов воспаления — гиперемии, отёчности, болезненности. На этом фоне в центре конгломерата возникает флюктуация с последующим формированием свища, что крайне неблагоприятно как для самого ребёнка, так и для его окружения в эпидемиологическом отношении.

При постановке диагноза важно оценить эпидемиологическую ситуацию, особенности клинических проявлений заболевания, снижение чувствительности к туберкулину, низкий титр специфических антител (лишь у каждого третьего ребёнка положительны результаты ИФА, что характерно для данного воспаления). В периферической крови умеренно увеличена СОЭ, лимфоцитоз, моноцитоз, умеренный лейкоцитоз.

При подозрении на заболевание необходимо тщательно собрать анамнез с учётом фтизиопедиатрических аспектов:

- ✧ преморбидный фон (частота простудных заболеваний, перенесённые детские инфекции — эпидемический паротит, скарлатина, корь, ветрянка, оспа);
- ✧ контакт с домашними животными, особенно кошками;
- ✧ травмы, ушибы, кариозные зубы;
- ✧ динамика чувствительности к туберкулину с установлением факта и сроков инфицирования МБТ;
- ✧ контакт с больным туберкулёзом (семейный, производственный) и его длительность, проведение химиопрофилактики по контакту (её режим, количество препаратов).

Для уточнения активности и природы воспаления желательно использовать биохимические, иммунологические методы, в том числе метод ИФА, клинический анализ крови. Исследуют ткань лимфатического узла на МБТ (пункционная биопсия или операционный материал). Завершающий этап диагностики туберкулёза периферических лимфатических узлов — обнаружение МБТ методом бактериоскопии, посева содержимого свища, послеоперационного материала, материала биопсии.

Дифференциальная диагностика

Неспецифический лимфаденит. Заболевание развивается на фоне обострения хронической патологии ЛОР-органов или регионально расположенной инфицированной раны, фурункула и др. Характеризуется выраженной клинической картиной с повышением температуры тела, изменениями в общем анализе крови (повышение СОЭ, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево). Местно в области лимфатического узла — гиперемия кожных покровов, болезненность, отёк окружающих тканей и другие классические признаки неспецифического воспаления. На фоне неспецифической антибактериальной терапии отмечают выра-

женную положительную динамику в течение 5–7 дней, что позволяет исключить туберкулёзный процесс.

Фелиноз — доброкачественный лимфоретикулёз (болезнь от кошачьих царапин). Возбудителем заболевания бывают хламидии, переносчиком — кошки. Заражение происходит при повреждении кожи, слизистых оболочек. Инкубационный период составляет от 1 до 3 нед. Заболевание часто развивается остро, с резкого подъёма температуры тела, увеличения регионарных лимфатических узлов, реакцией со стороны печени, селезёнки, периферической крови. При назначении антибиотиков тетрациклинового ряда отмечают быструю положительную динамику.

Пороки развития — срединные и боковые кисты шеи (встречают значительно реже, чем БЦЖ-лимфадениты и фелиноз). Срединные кисты существуют длительное время в виде мягкоэластического образования, расположенного выше щитовидного хряща у подъязычной кости. Размеры образования составляют от 1 до 4 см, кожа под ними не изменена, подвижна. Опасность заключается в инфицировании кисты. При этом она быстро увеличивается в размерах, болезненна. Формируется свищ. Боковые кисты встречают значительно реже, они бывают локализованы между гортанью и передним краем грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Большое значение в диагностике имеет пункция с последующим исследованием материала — жидкости с большим количеством клеток цилиндрического или мерцательного эпителия.

Токсоплазмоз. Заболевание широко распространено среди диких и домашних животных, птиц. Возбудитель — внутриклеточный паразит, относимый к простейшим. Страдают периферические лимфатические узлы, чаще шейной, подмышечной или паховой групп. Заболевание может протекать как остро, так и в латентной форме. В отличие от туберкулёзного лимфаденита при токсоплазмозе не бывает абсцедирования. В воспалительный процесс могут быть вовлечены центральная нервная система, глаза, кожа, лёгкие, миокард. Есть наблюдения и сочетанных поражений. Диагностика токсоплазмоза комплексная с учётом клинических, эпидемиологических и лабораторных данных: выявление антител в сыворотке крови в реакции с красителем Фельдмана, в РПК, РНГА, РИФ, внутрикожная проба с токсоплазмином, а также исследования, позволяющие обнаружить возбудитель в пунктате или биоптате лимфатического узла при прямой микроскопии или методом биопробы при заражении экспериментальных животных.

Туберкулёз мозговых оболочек

Туберкулёзом мозговых оболочек болеют преимущественно дети до 5 лет. Чаще всего заболевание развивается в течение первых лет после инфицирования МБТ. Около 70% детей болеют в возрасте до 2 лет. В подавляющем большинстве случаев (90–95%) туберкулёзный менингит возникает у больного активным лёгочным или внелёгочным туберкулёзом. Он может развиться на фоне туберкулёза внутригрудных лимфатических узлов или первичного комплекса, осложнённого гематогенной генерализацией. В небольшом количестве случаев менингит возникает при отсутствии видимых туберкулёзных изменений в лёгких и других органах — это так называемый изолированный первичный менингит. Необходимо учитывать, кроме того, факторы риска:

- ✧ возраст (снижается реактивность и иммунная защита организма);
- ✧ сезонность (весной и осенью возникает смена фаз аллергического процесса и реактивности организма);
- ✧ интеркуррентные и ранее перенесённые инфекции (корь, коклюш, ветряная оспа, скарлатина, грипп и др.);
- ✧ черепно-мозговая травма (снижение реактивности мозговой ткани) с повреждением оболочек и вещества головного мозга.

Для своевременной диагностики необходимо помнить, что в течении туберкулёзного менингита при отсутствии лечения можно выделить **три периода**:

- ✧ продромальный период;
- ✧ период раздражения мягких мозговых оболочек;
- ✧ период параличей и парезов (менингоэнцефалит).

Локализация специфических поражений при туберкулёзном менингите — мягкие мозговые оболочки основания мозга (от перекрёста зрительных путей до продолговатого мозга). Процесс может распространяться на боковые поверхности полушарий, по ходу сильвиевых борозд — базилярно-конвекситальный менингит.

Заболевание обычно начинается с неспецифического воспаления, в дальнейшем (в среднем через 10 дней) оно переходит в специфическое, причём развивается экссудативное, а уже затем альтеративно-продуктивное воспаление с формированием казеоза.

Центральное место занимает поражение мозговых сосудов, преимущественно вен и артерий мелкого и среднего калибра по типу пери- или панваскулита с тромбозом. Из крупных артерий наиболее часто страдает средняя мозговая артерия.

Различают три основные формы туберкулёза мозговых оболочек: базилярный менингит, менингоэнцефалит и спинальную форму.

Клиническая картина и диагностика

Заболевание чаще всего развивается остро. В раннем возрасте ребёнок не может предъявлять жалоб, однако внимательная мама обратит внимание на такие предвестники болезни, как снижение аппетита, нарастающую сонливость, адинамию.

В первые дни болезни появляются судороги, расстройство сознания и очаговые симптомы поражения центральной нервной системы в виде нарушения функций черепных нервов, парезов или параличей конечностей. Менингеальные симптомы могут быть выражены слабо, брадикардия отсутствует. Стул учащается до 4–5 раз в сутки, что в сочетании со рвотой (2–4 раза) напоминает диспепсию. При этом отсутствует эксикоз, большой родничок напряжён, выбухает. Быстро развивается гидроцефалия. Иногда клиническая картина туберкулёзного менингита у грудного ребёнка настолько стёрта, что ничего, кроме повышения температуры тела, нарастающей сонливости и адинамии, заметить не удаётся. Решающее значение в этих случаях приобретает выбухание и напряжение родничка. Если диагноз своевременно не поставлен, болезнь прогрессирует и через 2, максимум 3 нед приводит к смерти.

Из менингеальных симптомов у детей раннего возраста можно использовать для диагностики симптом подвешивания (Лесажа) — поднятый за подмышки ребёнок подтягивает ноги к животу, сохраняя их в подтянутом положении. Характерен симптом треножника — своеобразная поза, при которой ребёнок сидит, опираясь на руки позади ягодиц. В продромальном периоде у ребёнка старшего возраста отмечают общее недомогание, повышенную утомляемость, потерю аппетита, раздражительность, апатию, непостоянную головную боль, усиливающуюся при ярком свете и шуме. Температура тела в этот период может быть субфебрильной, изредка появляется рвота, не связанная с приёмом пищи, отмечают склонность к задержке стула. Пульс в начале заболевания может быть редким (брадикардия). Продромальный период составляет от 1 до 4 нед. В этот период поставить диагноз крайне трудно.

Во втором периоде заболевания — периоде раздражения центральной нервной системы (8–14-й день) — наступает резкое усиление всех симптомов продромального периода. Температура тела повышается до 38–39 °С и выше, нарастает интенсивность головной боли, которая становится постоянной и часто локализуется в лобной или затылочной области. Появляется рвота, большей частью внезапно при перемене положения тела. Для туберкулёзного менингита типична рвота фонтаном. Развивается анорексия. Сонливость и общая слабость нарастают. Сознание

угнетается. Брадикардия сменяется тахикардией. Появляется запор без вздутия живота. Отмечают светобоязнь, непереносимость шума, гиперестезии, нередко выраженные вегетативно-сосудистые расстройства в виде стойкого красного дермографизма, а также спонтанно возникающих и быстро исчезающих красных пятен на лице и груди (пятна Труссо). В конце первой недели болезни (5–7-й день) появляются нерезко выраженные положительные менингеальные симптомы – ригидность мышц затылка, симптомы Кернига и Брудзиньски. Интенсивность их постепенно нарастает, и к середине 2-й недели болезни ребёнок лежит с запрокинутой назад головой, в позе «взведённого курка». В тот же период появляются симптомы раздражения черепных нервов. Наиболее часто страдают глазодвигательный и отводящий нерв (III и VI пары), что проявляется в виде птоза, сужения или расширения зрачков, расходящегося косоглазия. На глазном дне отмечают чаще всего застойные диски, а позднее – невриты зрительных нервов. При этом больные жалуются на нечёткость зрения, туман перед глазами. При прогрессировании процесса возможно снижение остроты зрения, вплоть до полной слепоты. Тройничный нерв страдает редко, чаще происходит поражение лицевого нерва (VII пара). Нарушение функций слухового нерва (VIII пары) проявляется в виде ощущения шума, а чаще в снижении, изредка в полной потере слуха. Расстройства вестибулярных функций выражаются в головокружении, ощущении падения, неустойчивости походки.

При распространении воспаления на область мозжечка и продолговатого мозга (в конце второго или начале третьего периода) в процесс вовлекаются языкоглоточный, блуждающий и подъязычный нервы (IX, X, XII пары). Появляются затруднение глотания или попёрхивание при еде, приглушённость голоса или дизартрия, икота, расстройство ритма дыхания и сердечной деятельности и др. Сознание у ребёнка спутано, отмечают резко выраженную заторможённость. К концу второго периода ребёнок лежит с запрокинутой назад головой и закрытыми глазами, ноги подтянуты к животу, живот втянут, брюшные мышцы напряжены. Третий, терминальный, период туберкулёзного менингита продолжается также около одной недели (14–21-й день болезни). Для этого периода характерно преобладание признаков энцефалита. Воспалительный процесс с мягких мозговых оболочек распространяется на вещество мозга. Сознание у ребёнка полностью утрачено, возможны судороги, тахикардия. Ритм дыхания нарушен по типу Чейна–Стокса. Возможна гипертермия (до 41 °С). Появляются параличи, парезы, обычно по центральному типу. Гиперкинезы сочетаются с параличами, что прогностически крайне неблагоприятно. К концу болезни развивается кахексия, появляются пролежни, вслед за этим наступает смерть при явлениях паралича дыхательного и сосудодвигательного центров.

Спинальная форма менингита, как правило, начинается с симптомов поражения мягких оболочек головного мозга. Во втором и третьем периодах появляются боли опоясывающего характера в области спины, груди, живота, обусловленные распространением процесса на корешковый отрезок чувствительных спинномозговых нервов. Эти боли иногда бывают очень интенсивными и в части случаев плохо купируются даже наркотическими анальгетиками. При прогрессировании заболевания появляются расстройства функций тазовых органов: сначала затруднённое мочеиспускание и стойкие запоры, в дальнейшем – недержание мочи и кала. Появляются также двигательные расстройства в виде парезов и параличей (как центральных, так и периферических) в зависимости от уровня поражения спинного мозга. Такое выделение периодов удобно при изучении клинической картины, так как они отражают развитие патологического процесса.

Клинические проявления заболевания зависят от степени поражения внутренних органов, возрастной реактивности организма, вирулентности микроорганизма и его чувствительности к применяемым препаратам, а также от срока

начала лечения. Прогноз у ребёнка в возрасте до 3 лет хуже, по сравнению с более старшим возрастом. При своевременном (до 10-го дня) длительном комплексном лечении прогноз благоприятен более чем в 90% случаев.

При рано начатом лечении через 1–2 нед отмечают улучшение самочувствия: уменьшается головная боль, исчезает рвота, улучшается аппетит. Полная нормализация у большинства детей наступает через 2–3 мес лечения. Менингеальные симптомы становятся менее интенсивными с 3–4-й недели и ликвидируются полностью за 2–3 мес лечения, редко — позднее. Расстройства функций черепных нервов остаются дольше менингеальных симптомов. Очаговые симптомы поражения нервной системы постепенно исчезают, но в части случаев остаются стойкими.

В периоде выздоровления возможны эндокринные расстройства в виде ожирения и гипертрихоза, после выздоровления они исчезают.

При подозрении на менингит, то есть при наличии лихорадки, упорных, нарастающих по интенсивности головных болей, менингеального синдрома и милиарной диссеминации в лёгких показана **люмбальная пункция**.

Характер ликвора при туберкулёзе мозговых оболочек у детей следующий:

- ✧ положительные реакции Панди и Ноне–Апельта;
- ✧ количество клеток (цитоз) 100–400 в 1 мл и выше, преимущественно лимфоциты;
- ✧ содержание глюкозы уменьшено до 1,1–1,65 ммоль/л (при норме 2,2–3,9 ммоль/л).

При стоянии ликвора в течение 12–24 ч выпадает нежная паутинообразная плёнка, в которой, как и в центрифугате, обнаруживают МБК.

В анализе крови обнаруживают снижение концентрации гемоглобина, уменьшение количества тромбоцитов до 80,0–100,0×10^9/л, умеренный лейкоцитоз, умеренное увеличение СОЭ.

Диагностировать туберкулёзный менингит необходимо до 7–10-го дня болезни, ещё в период экссудативной фазы воспаления. В этих случаях можно надеяться на полное излечение. Важно учесть следующие данные, о которых более подробно сказано выше.

- Анамнез (сведения о контакте с больными туберкулёзом).
- Характер туберкулиновых проб, сроки ревакцинации (учитывая, что при тяжёлом состоянии ребёнка туберкулиновые пробы могут быть отрицательными).
- Клиническая картина (характер начала и развития менингита, состояние сознания, выраженность менингеальных симптомов).
- Рентгенологическое исследование грудной клетки: выявление активного туберкулёза или остаточных изменений перенесённого туберкулёза (в то же время их отсутствие не позволяет отвергнуть туберкулёзную этиологию).
- Люмбальная пункция с исследованием ликвора — решающий момент при выяснении этиологии менингита.
- Исследование глазного дна: выявление туберкулёзных бугорков на сетчатке с несомненностью указывает на туберкулёзную этиологию менингита. Застойные диски зрительных нервов отражают повышение внутричерепного давления. Следует учитывать, что при выраженном застое на глазном дне при люмбальной пункции возможна аксиальная дислокация. В этом случае ликвор следует выпускать, не вынимая мандрена из иглы.
- Бактериологическое исследование ликвора: обнаружение МБТ — бесспорное доказательство туберкулёзной природы менингита.

Дифференциальная диагностика

При пневмонии, гриппе, дизентерии, вирусном гепатите А и других заболеваниях у детей возможно раздражение мозговых оболочек, обусловленное быстро проходящим отёком без истинных признаков воспаления. В подобных случаях

дети могут жаловаться на головную боль, рвоту, появляются положительные менингеальные симптомы (ригидность затылочных мышц, симптом Кернига, Брудзиньски). Ликвор при люмбальной пункции вытекает под повышенным давлением, но состав его не меняется. Такое состояние обозначают термином **«менингизм»**. С улучшением общего состояния ребёнка исчезают и явления менингизма. Однако исключить в подобных случаях менингит можно только после исследования ликвора. Дифференциальную диагностику у детей раннего возраста проводят прежде всего **с кишечными инфекциями**, так как учащение стула, рвота, повышение температуры тела, судороги встречают в обоих случаях. Однако при туберкулёзом менингите отсутствует эксикоз. Особое внимание необходимо обратить на напряжённость и выбухание родничка (при диспепсии он западает), что иногда бывает единственным ведущим симптомом.

Второе заболевание, о котором необходимо помнить при тяжёлом состоянии малыша, — **гнойный менингит**. Общими бывают такие симптомы, как острое начало, рвота, повышение температуры тела, судороги, отказ от еды, присутствие менингеальных симптомов, тяжесть состояния. Для правильной постановки диагноза необходимо исследование ликвора.

Серозные менингиты полиэтиологичны. Установлено вирусное происхождение большинства острых серозных менингитов. Патоморфологической их основой бывают гиперемия и отёк мягких мозговых оболочек, лимфоцитарная инфильтрация и выраженные изменения в сосудистых сплетениях желудочков. При распространении воспалительного процесса на кору заболевание протекает как менингоэнцефалит.

К серозным менингитам относят острый серозный лимфоцитарный менингит, менингиты, вызванные энтеровирусами, аденовирусами, вирусом эпидемического паротита, клещевого энцефалита, полиомиелита, кори, ветряной оспы и др. Также серозными бывают менингиты при некоторых бактериальных инфекциях: пневмониях, брюшном тифе, скарлатине. При проведении дифференциальной диагностики с туберкулёзным менингитом можно считать наиболее типичными следующие особенности серозных менингитов.

- Острое начало и яркая клиническая картина.
- Повышение температуры тела до высоких цифр в начале заболевания.
- Выраженность менингеального синдрома с самого начала болезни.
- Нарушение состояния в острый период и быстрое его восстановление.
- Значительно увеличенный лимфоцитарный цитоз в ликворе с нормальным (иногда повышенным) количеством глюкозы при умеренно повышенном количестве белка. Плёнка выпадает редко.
- Симптомы поражения черепных нервов имеют тенденцию к быстрому и полному обратному развитию.
- Обострений и рецидивов не бывает.
- Типичный эпидемиологический анамнез и наличие других признаков патологии (например, увеличение околоушных лимфатических узлов и т.д.).

В большинстве случаев гнойное воспаление мозговых оболочек вызывают менингококки и стрептококки. Возможны менингиты смешанной этиологии. Отсутствие в посевах возбудителя связывают с ранним применением антибиотиков. Возбудитель проникает в мозговые оболочки чаще всего гематогенным путём, возможно контактное проникновение инфекции (при отите, мастоидите, абсцессе мозга, травме черепа).

При дифференциальной диагностике необходимо учитывать следующие различия:

✧ эпидемиологическая ситуация;
✧ острое, иногда молниеносное начало заболевания;
✧ отсутствие поражения черепных нервов;

- ✧ выраженный воспалительный характер периферической крови;
- ✧ гнойный характер ликвора;
- ✧ обнаружение возбудителя в ликворе;
- ✧ быстрая положительная динамика на фоне неспецифической антибактериальной терапии (10–14-й день).

Туберкулёз костей и суставов у детей

Туберкулёзные поражения скелета у детей и подростков характеризуются обширными разрушениями костей и суставов, при отсутствии адекватного лечения ведущими к ранней и неуклонно прогрессирующей инвалидности. У большинства детей в возрасте до 7 лет анамнестические данные свидетельствуют о появлении первых признаков заболевания в первые 3 года жизни, однако диагноз был установлен в этом возрасте лишь в половине случаев.

Патогенез костно-суставных поражений, как правило, связан с лимфогематогенным распространением микобактерий по различным органам при первичном инфицировании. Аналогичен патогенез костных осложнений БЦЖ-вакцинации, когда в результате естественной диссеминации микобактерий штамма БЦЖ из места их парентерального введения формируются либо изолированные туберкулёзные очаги в костях (БЦЖ-остеомиелиты), либо развиваются множественные специфические поражения в разных органах и системах (БЦЖ-сепсис).

Клиническая картина и диагностика

Диагностику костно-суставного туберкулёза у детей проводят параллельно по двум направлениям:

- ✧ определение активности и распространённости туберкулёзной инфекции;
- ✧ определение распространённости локального поражения и его осложнений.

Оценку активности и распространённости туберкулёзной инфекции у ребёнка с костно-суставным туберкулёзом проводят в специализированных противотуберкулёзных учреждениях: устанавливают факт инфицирования МБТ, клиническую форму внутригрудного туберкулёза, степень чувствительности к туберкулину, выявляют другие органные поражения.

Диагностику локальных поражений костей и суставов проводят на основании клинических и лучевых методов обследования.

- Клинически оценивают внешний вид поражённого отдела скелета, наличие абсцессов, свищей, величину деформаций, контрактур, степень ограничения функций органов, патологические неврологические симптомы.
- Базовым методом лучевой оценки служит стандартная рентгенография поражённого отдела скелета в двух проекциях. Для уточнения диагноза используют специальные методики — рентгенотомографию, КТ, МРТ. Каждый из указанных методов применяют по показаниям в зависимости от локализации процесса и поставленных диагностических задач.

При наличии абсцессов, свищей, материала ранее проведённых операций или биопсий проводят бактериологическое, цитологическое и/или гистологическое исследование.

В клинической картине туберкулёзного остита ведущими бывают жалобы на умеренно выраженные транзиторные боли в конечности или суставе, умеренный отёк, хромоту (при поражении костей нижних конечностей), позднее присоединяются ограничение подвижности поражённой конечности, реактивный артрит. Общее состояние детей обычно не страдает, симптомы интоксикации выявляют либо при множественных костных очагах, либо при наличии активного внутригрудного туберкулёзного процесса. При рентгенологическом исследовании обнаруживают обширные деструктивные полости, обычно локализованные в эпиметафизах длинных трубчатых костей, сообщающиеся друг с другом через дефект росткового хряща и нередко сопровождающиеся периостальной реак-

цией. При оститах мелких трубчатых костей обычно поражён их диафиз, что рентгенологически проявляется его вздутием и массивной деструкцией (*spina ventosa tuberculosa*). Выявляемые при туберкулёзных оститах рентгенологические изменения часто становятся причиной ошибочного диагноза хронического остеомиелита либо опухоли и поводом к неадекватным оперативным вмешательствам, ведущим к формированию свищей. Правильный диагноз ставят либо по совокупности клинических, рентгенологических, лабораторных данных и туберкулиновых проб, либо по результатам гистологического исследования операционного материала.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз при различных поражениях костей и суставов имеет свои характерные особенности.

Дифференциальную диагностику туберкулёзных оститов проводят с очаговыми формами хронического гематогенного остеомиелита, костными опухолями (остеоид-остеомы, хондробластомы, гигантоклеточные опухоли), монооссальной формой фиброзной дисплазии, фиброзным кортикальным дефектом.

- **Очаговый хронический гематогенный остеомиелит** встречают, как правило, у детей школьного возраста, начало заболевания сопровождается температурной реакцией, лабораторными изменениями (лейкоцитоз, повышение СОЭ). У детей младшего возраста хронизация остеомиелита происходит крайне редко.
- Сходство клинической картины некоторых костных опухолей с туберкулёзным оститом обусловлено болевым синдромом и реактивным синовитом. Опухоли чаще встречают у детей школьного возраста, они отличаются упорными болями. **Для хондробластом** характерна эпифизарная локализация опухоли, очаг деструкции имеет нечёткие контуры и плотные включения. **Остеоидная остеома** на рентгенограммах и компьютерных томограммах выглядит как локальный очаг разрежения диаметром до 1–2 см на фоне остеосклероза и гиперостоза. **Для гигантоклеточных опухолей** типичны подростковый возраст, метафизарная локализация очага, его полициклическая структура, вздутие кости.
- **Диспластические процессы** в кости (монооссальная форма фиброзной дисплазии, фиброзно-кортикальный дефект) обычно сопровождаются минимальными субъективными жалобами, их часто обнаруживают случайно при рентгенологическом обследовании.
- Дифференциальную диагностику **ревматоидного артрита и ворсинчатого синовита** с первичным туберкулёзным синовитом проводят на основании бактериологического, биохимического и цитологического исследования синовиальной жидкости, а также гистологического исследования биоптата синовиальной оболочки. При поражении тазобедренного сустава дифференциальную диагностику также проводят с болезнью Пертеса.

Дифференциальную диагностику туберкулёза позвоночника у детей проводят с неспецифическими воспалительными поражениями, врождёнными пороками развития позвонков, дегенеративными и опухолевыми процессами. Для них характерен низкий уровень специфической аллергии по данным туберкулиновых проб, серологической и иммунологической диагностики.

- Для **хронического гематогенного остеомиелита** позвоночника типичен подростковый возраст больных, в анамнезе — острое начало заболевания с выраженным болевым синдромом и температурной реакцией. При лабораторных исследованиях выявляют умеренный лейкоцитоз, повышение СОЭ, диспротеинемию. При рентгенографии обнаруживают менее глубокую, чем при туберкулёзе, контактную деструкцию тел II–III позвонков с остеосклерозом поражённых тел.

- **При неспецифических воспалительных процессах в позвоночнике** при МРТ выявляют преимущественно изменение межпозвонкового диска (деформацию и исчезновение пульпозного ядра, отёк или дегенерацию диска) с усилением сигнала от тел контактных позвонков.
- Среди **пороков развития** туберкулёзный спондилит обычно дифференцируют с врождёнными кифозами I типа, вызванными нарушениями формирования тел позвонков. Для аномалий характерно отсутствие анамнестических, клинических и лабораторных признаков воспаления, при лучевом исследовании выявляют нарушение формы позвонков при сохранении их чётких контуров, структуры и отсутствии реакции мягких тканей.
- Среди **дегенеративных заболеваний** позвоночника у детей наиболее часто туберкулёзный спондилит дифференцируют с ювенильным остеохондрозом, обычно выявляемым в подростковом возрасте. Для дегенеративных процессов характерно отсутствие анамнестических, клинических и лабораторных признаков воспаления. На рентгенограммах, как правило, на значительном протяжении позвоночника выявляются разрыхлённость замыкательных пластинок тел позвонков, изменение их конфигурации, хрящевые узлы и грыжи Шморля.
- Среди **опухолевых и опухолеподобных заболеваний** наиболее часто туберкулёзный спондилит дифференцируют с поражениями позвоночника при гистиоцитозе из клеток Лангерханса, гемангиоме, остеоидной остеоме, гигантоклеточных опухолях. Подозрение на опухолевый процесс всегда требует цитологического или гистологического подтверждения.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ТЕЧЕНИЯ ТУБЕРКУЛЁЗА В РАЗЛИЧНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ПЕРИОДАХ

Туберкулёз в различных возрастных категориях также имеет определённые особенности, что способствует формированию разной степени выраженности остаточных изменений после перенесённого заболевания.

У новорождённых и детей раннего возраста туберкулёз протекает менее благоприятно, чем у старших детей, и характеризуется склонностью к генерализации инфекции, её распространению преимущественно лимфогематогенным путём с образованием внелёгочных очагов, поражению лимфатического аппарата, что подчас определяет тяжесть заболевания. В этом возрасте преобладают такие формы, как первичный туберкулёзный комплекс, туберкулёзный менингит и милиарный туберкулёз. В дошкольном и школьном возрасте туберкулёз протекает благоприятно, генерализация процесса происходит редко, и на первый план, особенно в настоящее время, выступают так называемые маловыраженные формы туберкулёза в виде туберкулёза внутригрудных или периферических лимфатических узлов.

Критическим бывает также подростковый возраст, когда сравнительно часто образуются инфильтративные изменения в лёгких, происходит гематогенная диссеминация инфекции и поражение серозных оболочек. Преобладающая форма — инфильтративный и диссеминированный туберкулёз лёгких. Особенности развития болезни в различные возрастные периоды обусловлены анатомо-физиологическими и иммунобиологическими свойствами организма. У подростков происходит значительная перестройка нейроэндокринного аппарата, что особенно отрицательно сказывается на течении туберкулёза при массивной суперинфекции.

Туберкулёз у детей раннего возраста выявляют преимущественно по обращаемости (наиболее часто ставят диагноз «пневмония», неэффективность неспецифической антибактериальной терапии заставляет проводить дифференциальную диагностику с туберкулёзом). У больных туберкулёзом детей в возрасте до 1 года туберкулёзный контакт выявляют в 100% случаев, от 1 до 3 лет — в 70–80%

случаев (известно старое высказывание: «маленькие дети не инфицируются, а заболевают»). Две трети больных туберкулёзом детей раннего возраста не привиты БЦЖ или не имеют поствакцинального знака. Наиболее частые осложнения: бронхолёгочные поражения, гематогенная диссеминация в лёгкие и мозговые оболочки, распад лёгочной ткани. Поздняя диагностика и прогрессирующее течение приводят к летальному исходу.

В подростковом возрасте туберкулёз отличается склонностью к прогрессирующему течению, альтеративно-некротическим реакциям. Сравнительно часто и быстро происходит распад лёгочной ткани (склонность к распаду выражена больше, чем у взрослых). Развиваются вторичные формы туберкулёза, характерные для взрослых (инфильтративный, очаговый, кавернозный туберкулёз), при сохранении черт первичного периода (высокая общая сенсибилизация). Подростки, живущие в туберкулёзном контакте, заболевают туберкулёзом в 2 раза чаще, чем дети других возрастов (кроме детей раннего возраста). Поздняя диагностика, неадекватное лечение, пропущенный вираж, отсутствие профилактического лечения в периоде виража приводят к хронизации туберкулёзного процесса.

Туберкулёз и материнство

Дети, рождённые от больных туберкулёзом матерей, как правило, здоровы. Необходима правильная тактика ведения беременной, больной туберкулёзом женщины и новорождённого.

ТУБЕРКУЛЁЗ И БЕРЕМЕННОСТЬ

Влияние беременности на туберкулёз

Обострение туберкулёза развивается не у всех беременных. Во время беременности редко обостряется туберкулёз в фазах уплотнения и кальцинации, однако происходит резкое обострение или прогрессирование в фазах активного процесса. Особенно тяжёлые вспышки возникают у больных с фиброзно-кавернозным туберкулёзом. Наиболее опасны для обострения туберкулёза первая половина беременности и послеродовой период. Вспышки в послеродовом периоде носят особенно злокачественный характер.

Влияние туберкулёза на течение беременности и родов

Неблагоприятное влияние наблюдают при тяжёлых, деструктивных или диссеминированных формах туберкулёза. Оказывает влияние интоксикация и кислородная недостаточность. Чаще развиваются токсикозы первой и второй половины беременности. Чаще наступают преждевременные роды. У новорождённых в большей степени выражено физиологическое снижение массы тела и более медленно идёт её восстановление. Своевременное назначение специфической терапии позволяет довести беременность до благополучных родов, избежать обострений послеродового периода.

ВЕДЕНИЕ РЕБЁНКА ОТ БОЛЬНОЙ ТУБЕРКУЛЁЗОМ МАТЕРИ

Если беременная больна активным туберкулёзом, **независимо от выделения МБТ** проводятся следующие мероприятия:

- ✧ родильное отделение заранее оповещают о наличии туберкулёза у роженицы;
- ✧ роженицу помещают в отдельный бокс;
- ✧ сразу после рождения ребёнка изолируют от матери;
- ✧ переводят ребёнка на искусственное вскармливание;
- ✧ ребёнку проводят вакцинацию БЦЖ;
- ✧ ребёнка разобщают с матерью на период формирования иммунитета — не менее чем на 8 нед (ребёнка выписывают домой к родственникам или помещают по показаниям в специализированное отделение);

- ✧ перед выпиской проводят обследование будущего окружения ребёнка;
- ✧ перед выпиской проводят дезинфекцию всех помещений;
- ✧ мать госпитализируют для лечения.

Если ребёнок до введения вакцины БЦЖ находился в контакте с матерью (рождение ребёнка вне медицинского учреждения и др.), проводят следующие мероприятия:

- ✧ мать госпитализируют для лечения, ребёнка от матери изолируют;
- ✧ вакцинацию против туберкулёза не проводят;
- ✧ ребёнку назначается курс химиопрофилактики на 3 мес;
- ✧ после химиопрофилактики проводят РМ с 2 ТЕ;
- ✧ при отрицательной РМ с 2 ТЕ проводят вакцинацию БЦЖ-М;
- ✧ после вакцинации ребёнок остаётся разобщённым с матерью не менее чем на 8 нед.

Если туберкулёз у матери не был до родов известен противотуберкулёзному диспансеру, а был выявлен после введения ребёнку вакцины БЦЖ, проводят следующие мероприятия:

- ✧ ребёнка разобщают с матерью;
- ✧ ребёнку назначается профилактическое лечение независимо от сроков введения вакцины БЦЖ;
- ✧ такие дети находятся под тщательным наблюдением противотуберкулёзного диспансера как наиболее угрожаемая группа риска по заболеванию туберкулёзом.

ВРОЖДЁННЫЙ ТУБЕРКУЛЁЗ

Врождённый туберкулёз встречают редко. Заражение плода на ранних сроках беременности приводит к самопроизвольным абортам и мертворождениям. При сохранении беременности дети рождаются недоношенными, с признаками внутриутробной гипотрофии, сниженной массой тела. В первые дни после рождения ребёнок может казаться здоровым. На 2-й неделе появляются вялость, сонливость, диспептические расстройства, нарастают симптомы интоксикации, выявляют гепатолиенальный синдром, увеличение периферических лимфатических узлов, признаки дыхательной недостаточности (одышка, цианоз), в лёгких появляются аускультативные катаральные изменения, перкуторные изменения, могут быть желтуха, геморрагический синдром. Возможно также острое начало заболевания с рождения (в случае милиарной диссеминации) с прогрессивным ухудшением общего состояния и присоединением неврологической симптоматики.

Диагностические критерии:

- ✧ наличие туберкулёза у матери;
- ✧ результаты тщательно собранного анамнеза (ранее отмечавшиеся у матери жалобы на слабость, субфебрилитет, перенесение во время беременности затяжных бронхитов, ОРВИ, наличие в прошлом бесплодия, самопроизвольных абортов, воспалительных заболеваний половых органов, пиелонефрита).

При отсутствии данных о туберкулёзе у матери дифференциальная диагностика затруднена. Клиническая картина сходна со многими заболеваниями (внутриутробная инфекция, генерализованная микоплазменная инфекция, пневмоцистоз, врождённый сифилис, сепсис, пневмонии, ВИЧ-инфекция). При подозрении на врождённый туберкулёз необходимо рентгенологическое обследование не только ребёнка, но и матери.

Туберкулёз и ВИЧ-инфекция

Распространение ВИЧ-инфекции внесло радикальные изменения в эпидемиологию туберкулёза в мире. ВИЧ-инфекция — самый серьёзный за последнее столетие фактор риска развития туберкулёза у лиц, инфицированных МБТ. По данным

ВОЗ, к 2002 г. количество граждан с ВИЧ-инфекцией составило более 40 млн, предположительно у трети из них разовьётся туберкулёз.

В России ВИЧ-инфекцию начали регистрировать с 1987 г. К 2004 г. количество зарегистрированных случаев ВИЧ-инфекции превысило рубеж в 300 тыс. Почти 80% ВИЧ-инфицированных — молодые люди в возрасте от 15 до 30 лет, из них более 12 тыс — дети до 14 лет.

Распространение туберкулёза как среди основной популяции, так и среди ВИЧ-инфицированных в разных странах неодинаково. В России среди ВИЧ-инфицированных с 1987 по 1991 гг. туберкулёз был диагностирован у 3 человек, но с 1992 г., то есть со времени начала роста заболеваемости туберкулёзом в стране, неуклонно увеличивается количество случаев туберкулёза и у больных ВИЧ-инфекцией. В настоящее время туберкулёз диагностируют почти у 50% больных на разных стадиях ВИЧ-инфекции.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ТУБЕРКУЛЁЗА У ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННЫХ БОЛЬНЫХ

ВИЧ-инфекция не только провоцирует развитие туберкулёза, но и оказывает резко выраженное влияние на его симптоматику и течение. По данным ряда исследований, клинические проявления различных оппортунистических инфекций у ВИЧ-инфицированных больных возникают при разной степени подавления иммунитета. Туберкулёз — наиболее вирулентная инфекция, возникающая ранее других. Клинико-рентгенологические проявления туберкулёза у ВИЧ-инфицированных зависят от степени угнетения иммунитета. При этом количество CD4-клеток рассматривают в качестве маркёра иммунокомпетентности макроорганизма. На ранних стадиях ВИЧ-инфекции (стадии II, III, IV A) при отсутствии выраженного иммунодефицита туберкулёз протекает как обычно, и эффективность его лечения в этот период существенно не отличается от таковой у больных туберкулёзом, не инфицированных ВИЧ.

Туберкулёзные изменения у ВИЧ-положительных больных отличаются более частым развитием прикорневых аденопатий, милиарных высыпаний, образованием плеврального выпота. В то же время у них реже происходит поражение верхних отделов лёгких, реже формируются полости распада и ателектазы. На более поздних стадиях ВИЧ-инфекции (IV Б, IV В, V) на фоне выраженного иммунодефицита (CD4 $<0{,}2\times10^9$/л) туберкулёзный процесс становится более распространённым со склонностью к диссеминации со множественными внелёгочными локализациями, в том числе и в ЦНС. В 30% случаев у таких больных диагностируют генерализованный туберкулёз с поражением шести и более групп органов. Наличие тяжёлых оппортунистических инфекций в значительной степени осложняет течение туберкулёзного процесса и затрудняет организацию полноценной химиотерапии, что приводит к высокой летальности больных от туберкулёза на поздних стадиях ВИЧ-инфекции.

Лечение туберкулёза

Антибактериальная терапия с момента открытия и введения в клиническую практику в конце 1943 г. стрептомицина прочно заняла ведущее место в лечении туберкулёза. За 40 лет антибактериальной терапии арсенал туберкулостатических препаратов пополнился многими высокоактивными антибиотиками и химиотерапевтическими средствами. Это позволяет применять различные их комбинации с учётом формы и тяжести болезни, возраста больного, этапа лечения и переносимости препаратов, что значительно расширяет возможности антибактериальной терапии туберкулёза.

При проведении терапии детям, больным туберкулёзом с различными локализациями, важно использование полного комплекса лечебных мероприятий, включающих химиотерапевтические, патогенетические, хирургические и реа-

билитационные методы воздействия на организм ребёнка. Антибактериальную терапию, служащую основным методом лечения больных туберкулёзом, следует проводить на фоне хорошо организованного санитарно-диетического режима. Лечение активных форм локального туберкулёза в России принято начинать в стационарных условиях, где есть возможность наряду с организацией правильного режима и проведением специфического лечения использовать различные виды симптоматической, патогенетической терапии, выявить переносимость противотуберкулёзных препаратов, предупредить или устранить побочное влияние их, проследить динамику и особенности течения туберкулёзного процесса у каждого больного. При формировании выраженных остаточных изменений после перенесённого первичного туберкулёза возможно оперативное лечение. Необходимо соблюдение этапности антибактериальной терапии.

- Первый этап лечения — фаза интенсивной терапии, её обычно проводят в условиях стационара.
- Второй этап лечения — фаза продолжения терапии, её проводят в условиях санатория или амбулаторно.

Больных с малыми и неосложнёнными формами туберкулёза можно лечить сразу амбулаторно или в специализированных санаториях. Место проведения второго этапа лечения определяют индивидуально — в зависимости от возраста ребёнка, распространённости процесса и социального статуса родителей. При этом необходимо применение стандартных схем антибактериальной терапии (протоколов лечения) с непосредственным контролем лечения.

РЕЖИМЫ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ ТУБЕРКУЛЁЗОМ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Режим химиотерапии — комбинация противотуберкулёзных препаратов, длительность их приёма, сроки и содержание контрольных обследований, а также организационные формы проведения лечения — определяют в зависимости от группы, к которой относится больной туберкулёзом. При этом следует руководствоваться утверждёнными Минздравом России инструкциями по применению конкретных препаратов.

В процессе химиотерапии важен непосредственный контроль медицинского персонала за приёмом противотуберкулёзных препаратов. Необходимо постоянное сотрудничество больного и медицинского персонала, формирование ответственного отношения к лечению со стороны взрослого больного и родителей ребёнка.

ПРОТИВОТУБЕРКУЛЁЗНЫЕ ПРЕПАРАТЫ

Противотуберкулёзные препараты подразделяют на основные (первого ряда) и резервные (второго ряда).

- Основные препараты — изониазид, рифампицин, пиразинамид, этамбутол, стрептомицин. Их назначают в виде отдельных или комбинированных лекарственных форм.
- Резервные препараты — протионамид (этионамид), канамицин, амикацин, капреомицин, циклосерин, рифабутин, аминосалициловая кислота, ломефлоксацин, офлоксацин.

Резервные препараты применяют под наблюдением противотуберкулёзного учреждения, в котором осуществляют централизованный контроль качества микробиологической диагностики и лечения туберкулёза.

Все противотуберкулёзные средства делят на синтетические химиопрепараты и антибиотики. Действуют противотуберкулёзные препараты в основном бактериостатически, то есть задерживают рост и размножение МБТ. Однако изониазид, рифампицин и стрептомицин оказывают и бактерицидный эффект. В основном он зависит от механизма их влияния на МБТ и концентрации в зоне поражения.

Препараты детально изучены в эксперименте и клинике. При назначении каждого из них учитывают воздействие его на МБТ, бактериостатическую активность крови и особенности влияния на организм больного. В последние годы появились комбинированные противотуберкулёзные препараты (Рифатер®, Рифанак® и др.). Однако при лечении детей, больных туберкулёзом, их применение не оправдано из-за сложности выбора дозы во время лечения. Наиболее целесообразно их использование при лечении латентной туберкулёзной инфекции в амбулаторных условиях.

Лечение туберкулёза у детей необходимо проводить с учётом анатомо-физиологических, психологических особенностей детского организма, а также формы, распространённости туберкулёзного процесса, степени его выраженности и активности. Лечение активных форм локального туберкулёза следует начинать в стационарных условиях, где есть возможность наряду с организацией правильного режима и проведением специфического лечения использовать различные виды симптоматической, патогенетической терапии, выявить переносимость противотуберкулёзных препаратов, предупредить или устранить их побочное влияние, проследить динамику и особенности течения туберкулёзного процесса каждого больного.

Антибактериальную терапию, служащую основным методом лечения больных туберкулёзом, проводят на фоне хорошо организованного санаторно-диетического режима. Начинают её сразу после установления диагноза и проводят непрерывно и длительно путём применения различных комбинаций антибактериальных препаратов. При формировании выраженных остаточных изменений в виде туберкулём, крупных кальцинированных лимфатических узлов через 6–8 мес использования терапевтических средств ставят вопрос о хирургическом вмешательстве. Непрерывный курс лечения туберкулёза проводят до получения значительного улучшения в сроки, определяемые клинико-рентгенологической оценкой течения процесса. При выявлении ограниченных и неосложнённых (малых) форм туберкулёза у детей с самого начала лечение можно проводить в условиях санатория. Описанная методика проста, её легко использовать не только в детских туберкулёзных стационарах, но и в санаториях. Течение туберкулёза при впервые выявленных малых формах туберкулёза органов дыхания у детей и подростков в основном гладкое, ускоренное, без обострений, волнообразное течение при малых формах туберкулёза возникает в тех случаях, когда лечение впервые выявленного процесса проводят нерегулярно и заниженными дозами препаратов.

Приложение

Методические документы, регламентирующие противотуберкулёзную помощь в Российской Федерации

- Федеральный закон от 18 июня 2001 г. № 77-ФЗ «О предупреждении распространения туберкулёза в Российской Федерации».
- Постановление Правительства Российской Федерации от 13 ноября 2001 г. № 790 «О реализации Федерального закона «О предупреждении распространения туберкулёза в Российской Федерации» и в целях эффективной реализации подпрограммы «Неотложные меры борьбы с туберкулёзом в России» федеральной целевой программы «Предупреждение и борьба с заболеваниями социального характера (2002–2006)».
- Приказ Минздрава Российской Федерации от 21 марта 2003 г. № 109 «О совершенствовании противотуберкулёзных мероприятий в Российской Федерации».
- Приказ Минздрава Российской Федерации 1998 г. № 33 «Об утверждении стандартов (моделей протоколов) лечения больных туберкулёзом». – 109 с.

- Профилактика туберкулёза в лечебно-профилактических учреждениях при дефиците необходимых ресурсов. Методические рекомендации. — Всемирная организация здравоохранения. Женева, 1999. — 59 с. (WHO/CDS/TB/99.269).
- Guidance for national tuberculosis programmes on the management of tuberculosis in children. — World Health Organization, Geneve, 2006. — 41 с.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Глава 121

Детская гинекология

Особенности коллегиального взаимодействия педиатра и детского гинеколога

Эксперты ВОЗ рекомендуют относить к детям всех лиц в возрасте от 0 до 18 лет (17 лет 11 мес и 29 дней). Проблемами женского здоровья в этом возрасте занимаются детский и подростковый гинекологи, и любое отклонение физического и полового развития девочки от возрастных нормативов требует прицельного осмотра этих специалистов.

Гинекологическую помощь детям оказывают в рамках специальности «акушерство и гинекология» вне зависимости от конкретного места работы врача: детская поликлиника или больница, сельская амбулатория и участковая больница, женская консультация, родильный дом, центр планирования семьи и репродукции, подростковый или молодёжный центр, санаторий-профилакторий, специализированный кабинет, гинекологический стационар и т.п. Следует отметить, что специализированная гинекологическая помощь детям до 18 лет даже при переходе в систему педиатрии остаётся частью акушерско-гинекологической службы.

В большинстве регионов России до сих пор действует сформированная в 60-х годах прошлого столетия трёхуровневая система оказания гинекологической помощи детям и подросткам, что даёт возможность адекватного обеспечения юного населения специализированной медицинской помощью.

Цель первого уровня акушерско-гинекологической службы — проведение профилактических осмотров в детских коллективах, осуществляемых гинекологами или специально обученным средним медицинским персоналом при сотрудничестве с врачами фельдшерских и фельдшерско-акушерских пунктов, врачебных амбулаторий, участковых больниц, а также со школьными врачами.

Второй уровень службы представлен кабинетами детского и подросткового гинеколога, организованными на базе городских и областных детских поликлиник и диагностических центров, подростковых и молодёжных центров, центров планирования семьи, женских консультаций, родильных домов, санаториев. На приём к детскому гинекологу следует направлять девочек, нуждающихся в диагностике и лечении гинекологических заболеваний. В задачи этого уровня службы входит диспансерное наблюдение детей, отно-

сящихся к группе повышенного риска развития нарушений функций репродуктивной системы и бесплодия в детородном периоде, а также девочек декретированного возраста (3, 7, 11–12, 14–15, 16 и 17 полных лет).

Группу риска нарушений репродуктивной системы составляют девочки с отягощённым личным анамнезом.

- Родившиеся от матерей с эндокринными заболеваниями и нарушением репродуктивной функции:
  - ✧ поликистоз яичников;
  - ✧ длительное применение гормонов во время беременности.
- Родившиеся от матерей с патологическим течением беременности и родов:
  - ✧ воздействие вредных факторов (интоксикация, инфекция, травма, радиация, лекарственные препараты, вредные привычки) в критические сроки беременности (6–8, 10–12, 16–18 нед);
  - ✧ экстрагенитальные заболевания у матери во время беременности;
  - ✧ хроническая фетоплацентарная недостаточность;
  - ✧ внутриутробное инфицирование;
  - ✧ преждевременные роды;
  - ✧ внутриутробная гипоксия плода;
  - ✧ родовая травма;
  - ✧ гипотрофия плода.
- С патологией в неонатальном периоде:
  - ✧ асфиксия новорождённого;
  - ✧ гнойно-септические заболевания.
- С хронической инфекцией:
  - ✧ тонзиллит;
  - ✧ туберкулёз;
  - ✧ ВИЧ-инфицированность, СПИД;
  - ✧ ревматизм;
  - ✧ кариес зубов;
  - ✧ пиелонефрит;
  - ✧ перенесённая аппендэктомия, особенно в препубертатном периоде.
- С отклонениями в физическом развитии, в том числе в ежегодном приросте длины и массы тела (дефицит, ожирение).
- С экстрагенитальной патологией (соматические заболевания, аномалии развития, психические заболевания, последствия перенесённых операций и травм).
- С лабильной нервной системой на фоне частых или длительных заболеваний, стрессовых ситуаций или неблагополучных социальных условий.
- Имеющие социально вредные привычки (курение, алкоголизм, наркомания, токсикомания).
- Относящиеся к группе абсолютного (синдром тестикулярной феминизации и перенёсшие удаление матки и обоих яичников) и относительного (аплазия матки и влагалища) бесплодия в будущем.

Третий уровень акушерско-гинекологической службы призван обеспечить больных девочек стационарной лечебно-диагностической помощью. В соответствии с современными требованиями качества оказания медицинской помощи девочек с гинекологическими заболеваниями следует госпитализировать в специализированные отделения или на специализированные койки. Отдельные виды гинекологической помощи возможно оказывать при организации в консультативно-диагностических детских центрах, подростковых и молодёжных центрах стационаров дневного пребывания и стационарзамещающих технологий. На этом этапе проводят обследование больных, уточняют диагноз в наиболее сложных клинических ситуациях, обеспечивают лечение больных с неотложными

и тяжёлыми формами гинекологической патологии с применением интенсивных методов воздействия или путём оперативных вмешательств.

На консультацию гинеколога девочки могут быть направлены врачами смежных специальностей, акушерами-гинекологами женских консультаций и других специализированных учреждений акушерско-гинекологического профиля или могут прийти самостоятельно. Профилактические медицинские осмотры девочек акушером-гинекологом проводят согласно указаниям приказа Минздравмедпрома РФ от 14.03.95 г. № 60 «Об утверждении инструкции по проведению профилактических осмотров детей дошкольного и школьного возрастов на основе медико-экономических нормативов».

Приложение 8 приказа Минздрава РСФСР от 15.11.91 г. № 186 «О мерах по дальнейшему развитию гинекологической помощи населению РСФСР» содержит методические указания по направлению девочек к врачу-гинекологу, ведущему специализированный приём. Согласно этой инструкции, показаниями для направления девочки на профилактический приём к гинекологу являются следующие состояния:

- ✧ поступление в школу, достижение возраста 11–12 лет и 14–15 лет, старше 15 лет – ежегодно;
- ✧ жалобы на бели (обильные патологического вида выделения);
- ✧ начало менструальной функции даже при отсутствии жалоб;
- ✧ боли в животе в любом возрасте;
- ✧ изменение формы и величины живота;
- ✧ появление признаков полового развития до 8 лет (рост молочных желёз, рост волос на лобке);
- ✧ отсутствие вторичных половых признаков в возрасте 12–13 лет;
- ✧ отсутствие менструации в возрасте старше 14–15 лет;
- ✧ нарушения менструального цикла; перерыв в менструациях более чем на 3 мес;
- ✧ патологические анализы мочи (бактериурия, лейкоцитурия и др.);
- ✧ нарушение строения наружных половых органов, то есть вид наружных половых органов не соответствует женскому полу;
- ✧ ожирение II–III степени или дефицит массы тела более 10% в период полового созревания;
- ✧ оволосение по мужскому типу;
- ✧ задержка физического развития, низкорослость, высокий рост;
- ✧ состояние после лапаротомии (аппендицит, перитонит и др.);
- ✧ декомпенсированная форма хронического тонзиллита, тонзиллэктомия в пубертатном возрасте (в год первой менструации);
- ✧ ревмокардит;
- ✧ туберкулёз;
- ✧ наличие в анамнезе различных длительных экстрагенитальных заболеваний (эндокринных, аллергических, инфекционных и др.).

Однако высокая частота воспалительных заболеваний с хроническим течением, а также всё более частое выявление пороков развития половых органов у девочек дошкольного и школьного возраста диктуют необходимость проведения профилактических осмотров акушером-гинекологом перед поступлением в дошкольное образовательное учреждение (в возрасте 3 лет), за год до поступления (в возрасте 6 лет) и непосредственно перед поступлением в образовательные учреждения (в возрасте 7 лет).

Задачи специализированной гинекологической помощи детям в современных условиях сводятся к следующим мероприятиям.

- Диагностика и раннее активное выявление гинекологической патологии у девочек до 18 лет.

- Лечение и реабилитация больных с гинекологическими заболеваниями и нарушениями полового развития.
- Лечебная и консультативная работа по проблемам планирования семьи у подростков, реабилитации после аборта, профилактике инфекций, передающихся половым путём.
- Работа по повышению уровня знаний населения по вопросам физиологии репродуктивной системы, ранней диагностики гинекологических заболеваний и подготовки к материнству.

Специфика деятельности врача в области охраны репродуктивного здоровья девочек заключается в необходимости точного соблюдения принципов деонтологии. Главные составляющие успешной работы — согласованность деятельности врача с коллегами и младшим медицинским персоналом, а также умение вести беседу в доброжелательно-деликатной и доступной для понимания манере с учётом индивидуальных особенностей девочки и её законных представителей и обеспечение психологической поддержки как девочки, так и сопровождающих её родственников. Пациент-ребёнок имеет право на тактичное отношение, понимание и должное уважение к его статусу и личной жизни, поэтому в работе с девочками недопустимы недоброжелательность, равнодушие, несоблюдение права ребёнка на конфиденциальность, несоблюдение принципов информированного согласия, императивный тон, причинение боли.

Особенность осмотра девочек при проведении профилактических осмотров в детских дошкольных средних и средних специальных учреждениях — обязательное присутствие медицинской сестры или школьного врача.

В кабинете во время осмотра не должны присутствовать другие девочки или одновременно несколько родственников. Девочка-подросток может отказаться от осмотра в присутствии родственников, что следует учесть и в корректной форме предложить официальному представителю временно выйти. При сопротивлении ребёнка осмотр следует перенести на другой день после психологической подготовки.

Как известно, гармоничное развитие человека подразумевает не только пропорциональность показателей физического развития, но и соблюдение хронологических закономерностей полового созревания, а также психосексуальное и психосоциальное здоровье. Для каждого определённого этапа характерно специфическое взаимодействие между системами нервной и эндокринной регуляции.

Падение уровня маточно-плацентарных гормонов при заметном снижении уровня кортизола в результате дегенерации эмбриональной коры надпочечников непосредственно после рождения ребёнка обусловливает рефлекторное повышение выработки гипофизом тропных гормонов и пролактина. Резкое падение уровня эстрогенов и гиперпролактинемия в течение первой недели с момента рождения девочки обусловливают так называемый половой, или гормональный, криз. Клинически он проявляется увеличением и нагрубанием молочных желёз, отёком наружных половых органов, истечением слизи, а в ряде случаев (до 10–15%) и появлением на 5–8-е сутки кровянистых выделений из половых путей, скудность и кратковременность которых, как правило, не требует врачебного вмешательства. Отмеченные особенности имеют индивидуальный разброс и, за исключением увеличения и нагрубания молочных желёз, исчезают у большинства девочек к 10-му, а у 15–20% — к 28-му дню жизни.

Период от года жизни до появления первых признаков полового созревания называют этапом полового инфантилизма. В этот период происходит созревание диэнцефальных структур головного мозга и незначительное, но постепенное увеличение секреции гормонов гипофиза и половых желёз. Основную эндокринную регуляцию на этом этапе, как правило, с 3-летнего возраста, осуществляют гормоны щитовидной железы и надпочечников, эпифиз и гормоны роста. Непосредственно

перед началом пубертатного периода усиливается секреция гормона роста (соматотропина), что вызывает ускорение ростовых процессов – препубертатный скачок роста. Наружные и внутренние половые органы развиваются малозаметно, вторичных половых признаков нет. Заканчивается эта стадия в 8–10 лет.

К началу полового созревания снижается образование ингибитора гонадотропина, а также усиливается секреция гипофизом двух важнейших гонадотропных гормонов, стимулирующих развитие половых желёз: ФСГ и ЛГ гормонов. Воздействие гипофизарных гормонов на яичники девочки способствует усилению выработки половых стероидных гормонов. В результате начинается активный синтез эстрогенов и тестостерона, существенно повышается чувствительность половых желёз к гормонам гипофиза, и постепенно создаются эффективные обратные связи в системе гипоталамус–гипофиз–гонады. В этот период поддерживается высокий уровень соматотропина. Первый признак начала полового созревания – набухание молочных желёз, часто несколько раньше – левой железы. Сначала железистую ткань можно обнаружить только при пальпации, затем выпячивается околососковый кружок. Под влиянием активного метаболита тестостерона дегидротестостерона происходит интенсивное оволосение лобка и подмышечных впадин.

Первая менструация служит точкой отсчёта пубертатного периода жизни женщины. Средний возраст девочек, достигших менархе, в различных регионах мира составляет 12,5–13 лет с физиологическими вариациями в пределах от 10 до 15 лет.

Современные данные указывают на зависимость возраста менархе не от климатогеографических условий проживания, а от геомагнитной активности Земли. Кроме того, на возраст менархе влияют ряд обстоятельств, из которых наиболее существенные – материально-бытовые условия, состояние здоровья, наследственность, конституция и т.п. Особое значение для начала менструаций имеет психоэмоциональное состояние девочки, физические нагрузки, масса тела, пороговая величина которой составляет 40–47 кг. В этой связи заслуживают внимание данные об обнаружении в адипоцитах человека и приматов пептида цитокинового ряда – лептина. Молекула этого белка, связываясь со специфическими рецепторами, действует как регулятор энергетических процессов в клетках, в том числе головного мозга. Лептин обеспечивает поступление информации в центральную нервную систему об энергетических запасах и необходимости увеличения основного энергетического депо – жировой ткани. Обнаружено, что лептин активирует высвобождение кортиколиберина (кортикотропин-рилизинг-гормона), тиролиберина (тиреотропин-рилизинг-гормона) и гонадолиберина (гонадотропин-рилизинг-гормона [ГнРГ]) соответствующими ядрами гипоталамуса при достижении организмом критической массы тела.

В подростковый период активность половых желёз достигает максимума, надпочечники синтезируют большое количество половых гормонов. Ростовые процессы замедляются, первичные и вторичные половые признаки продолжают развиваться: усиливается лобковое и подмышечное оволосение, увеличиваются половые органы и молочные железы. В течение нескольких месяцев происходит становление характерного ритма овуляций и менструаций. Цикл можно считать установившимся, если менструации появляются через одинаковые промежутки времени, продолжаются одинаковое число дней с одинаковым распределением интенсивности по дням. Наличие менструаций и характер менструального цикла можно считать показателями состояния репродуктивной системы в целом.

У 75–80% девочек менструальные циклы с самого начала становятся регулярными, менструации возникают с периодичностью в 28–30 дней, и их продолжительность колеблется от 3 до 7 дней. В каждом пятом случае в течение 2 лет могут быть задержки менструации от 1,5 до 3 мес.

Переход к зрелому типу функционирования репродуктивной системы происходит постепенно и характеризуется ежегодным увеличением частоты овуляторных менструальных циклов до 18 лет. У 12–13-летних девочек большинство менструальных циклов ановуляторные, но через 4 года после начала менструаций уже более 70% циклов обусловлены произошедшей овуляцией. Несмотря на ежегодное увеличение частоты полноценных менструальных циклов, содержание эстрадиола и прогестерона во II фазе цикла в среднем достигает уровня, характерного для половозрелой женщины, лишь к 18–20 годам.

Степень полового развития оценивают по формуле: Ма/Ах/Р/Ме, на основании последовательности появления и выраженности вторичных половых признаков, где Ма — молочные железы, Ах — подмышечное оволосение, Р — лобковое оволосение, Ме — характер менструального цикла (Ме — менструации отсутствуют, Me_1 — менархе в текущем году, Me_2 — нерегулярные менструации, Me_3 — регулярные менструации).

Отечественные гинекологи длительное время использовали систему оценки, разработанную А.Б. Ставицкой, Д.И. Арон в 1959 г. Разработанная ими половая формула позволяет учитывать наличие или отсутствие регулярных менструаций и их нарушения. Согласно этой системе, выделяют четыре степени развития молочных желёз и оволосения лобка и три степени оволосения подмышечной впадины. Половая формула при нулевой стадии полового созревания выглядит как: Ma_0 (отсутствие развития молочных желез)/P_0 (отсутствие лобкового)/Ax_0 (отсутствие подмышечного оволосения)/Me_0 (отсутствие менструаций).

Л.Г. Тумилович и соавт. (1975) предложили суммировать баллы, обозначающие степень развития каждого из вторичных половых признаков, с учётом поправочного коэффициента, выражающего биологическую значимость признака. Коэффициент для молочных желёз составляет 1,2, для степени оволосения лобка — 0,3, для подмышечного оволосения — 0,4, для характеристики менструального цикла — 2,1.

М.Н. Кузнецова предложила отмечать четыре стадии формирования менструального цикла: Me_0 — отсутствие менструаций, Me_1 — менархе в год исследования, Me_2 — нерегулярные менструации, Me_3 — регулярный ритм менструаций в год обследования.

Международная система определения стадий полового созревания по Таннеру, которую широко используют зарубежные и отечественные эндокринологи и зарубежные гинекологи, предлагает оценивать только два основных признака: развитие молочных желёз и оволосение лобка, причём выраженность развития этих признаков начинается с Ma_1 (молочные железы не пальпируются, диаметр ареолы <2 см, ареолы бледно окрашены) и P_1 (имеется незначительное пушковое оволосение лобка, не отличающееся от оволосения живота). Логика подобной оценки бесспорна, так как основана на факте закладки молочной железы и волосяных фолликулов, находящихся в стадии покоя до периода полового созревания. Остальные стадии полового развития (по Таннеру) определяют следующим образом:

- Ma_2 (железа выступает над поверхностью грудной клетки за счёт появления железистой ткани, при этом увеличивается диаметр ареолы) и P_2 (редкие слабо пигментированные волосы в основном вдоль больших половых губ);
- Ma_3 (молочная железа и ареола выступают единым конусом, появляется окрашивание ареолы) и P_3 (оволосение распространяется на лобок, волосы темнеют, грубеют, вьются);
- Ma_4 (ареола сильно пигментирована, выступает в виде конуса над тканью молочной железы) и P_4 (оволосение занимает всю область лобка, но отсутствует на внутренней поверхности бедер);
- Ma_5 (молочная железа приобретает полусферическую форму, выбухает только сосок, ареола не выступает за контур железы) и P_5 (вид и количество волос не

отличаются от таковых у взрослых лиц, распределение в форме треугольника с основанием сверху).

Следует отметить, что нередко у девочек III стадия развития незаметно сменяется V стадией развития молочных желёз. В общей сложности переход от II к V стадии занимает около 4 лет, но у некоторых здоровых детей продолжительность этого периода может варьировать от 2 до 6 лет. Весь период от начала появления молочных желёз до полной зрелости занимает в среднем от 1,5 до 7 лет. При этом вполне допустимы индивидуальные колебания в сроках полового созревания. При необходимости полезно ориентироваться на сроки полового созревания родителей.

Появление вторичных половых признаков у девочек в возрасте до 8 лет расценивают как преждевременное половое развитие, отсутствие вторичных половых признаков в 13 лет и менструаций в 15 лет свидетельствует о задержке полового развития.

При оценке динамики полового созревания важно учитывать синхронность его стадий. Характерна строгая последовательность развития вторичных половых признаков у девочек. Вначале развиваются молочные железы (телархе), затем появляется половое оволосение (пубархе) и только после этого появляются менструации (менархе). Процесс формирования молочных желёз, по литературным данным, начинается в возрасте 9–10 лет, в 10–11 лет начинается их рост. В 11–13 лет возникает пигментация сосков и увеличение молочных желёз, которое у большинства девочек завершается в 14 лет. Волосы на лобке появляются в 11 лет, в среднем через 6–8 мес после начала роста молочных желёз. Полное оволосение лобка занимает 2,5–3 года и завершается к 14–15 годам. Оволосение подмышечной области (аксилярхе) начинается через 1,5–2 года после оволосения лобка и достигает максимума развития к 17–20 годам. Первая менструация (менархе) появляется в 12–14 лет, через 2 года после начала развития молочных желёз и через 6 мес после начала подмышечного оволосения. Иногда менархе появляется при слабом оволосении лобка и подмышечных впадин, что, как правило, обусловлено семейной или врождённой низкой чувствительностью волосяных фолликулов к андрогенам.

Осмотр кожного волосяного покрова даёт возможность выявить признаки соответствия или несоответствия женскому полу: это границы оволосения лба и шеи, характер оволосения лобка и половых губ, наличие роста волос на лице, груди, животе, конечностях. При выявлении участков облысения необходимо определить их топографию и динамику проявления алопеции.

После определения половой формулы необходим прицельный осмотр и пальпация молочных желёз. Осмотр проводят в светлом помещении (девочка должна быть раздета до пояса) в положениях пациентки: стоя с опущенными руками, стоя с поднятыми руками и в положениях лёжа на спине и на боку. Подобная методика позволяет выявить малозаметные симптомы. Обращают внимание на развитие молочных желёз, их размер, форму, уровень стояния молочных желёз и ареол (симметричность), состояние кожи, сосков, ареол (сосудистый рисунок, окраска кожи, наличие втяжений, деформаций, изъязвлений, форма и контуры соска и ареолы).

При выявлении отклонений от нормального развития молочных желёз девочку необходимо направить к детскому гинекологу.

Возможны следующие отклонения формообразования молочных желёз у девочек пубертатного периода:

- ✧ амастия (врождённое отсутствие одной или обеих молочных желёз вместе с соском);
- ✧ мономастия (врождённое полное одностороннее отсутствие молочной железы);
- ✧ ателия (врождённое отсутствие одного или обоих сосков);

- полимастия (наличие дополнительных молочных желёз с сосками или без сосков с одной или обеих сторон на млечной линии, чаще ниже основных молочных желёз или в подмышечной области);
- полителия (наличие одного или нескольких дополнительных сосково-ареолярных комплексов, расположенных на млечной линии с одной или обеих сторон);
- раздвоение соска с одной или обеих сторон;
- втянутый сосок с одной или обеих сторон;
- гиперплазия соска с одной или обеих сторон;
- гипертрофия желёз Монтгомери (расположенных по периферии околососкового кружка и представляющих собой трансформированные сальные железы, способные к слабой лактации);
- асимметрия молочных желёз (наличие разницы в объёме молочных желез, превышающей 50 мл);
- анизомастия (компенсаторная гиперплазия одной молочной железы при отсутствии или аплазии другой молочной железы);
- микромастия (симметричное уменьшение массы молочных желёз до 250 г и менее при сохранении их формообразования);
- хоботообразные (булавовидные) молочные железы (рост молочных желёз в форме цилиндра с расширением в области околососкового кружка);
- птоз молочных желёз (как правило, двусторонний, сопровождающийся увеличением диаметра околососкового кружка);
- макромастия (быстрое патологическое двустороннее увеличение молочных желёз до 6–8 кг — гигантомастия).

После оценки состояния кожных покровов и уточнения степени развития вторичных половых признаков педиатр должен осмотреть и описать строение и состояние наружных половых органов и промежности. Главные условия осмотра — непричинение болевых ощущений, конфиденциальность, доброжелательность и терпимость. Осмотр следует проводить только после доверительной беседы с девочкой с учётом её возраста и уровня психосоматического развития. Во время осмотра обязательно следует продолжать разговор в доброжелательной манере, объясняя простыми словами, как нужно расслабиться, чтобы исследование было наиболее комфортным. Принудительное исследование не допустимо, так как ребёнок надолго запоминает грубое обращение и может отказаться от общения с любым врачом. Обязательно нужно в дружелюбной спокойной форме спросить у девочки разрешения дотронуться до половых органов и развести половые губы, позволяя ей таким образом сознательно участвовать в исследовании и следить за его ходом.

Осмотр девочек дошкольного возраста можно проводить на кушетке в позе лягушки, то есть лёжа на спине с приведёнными друг к другу ступнями и с разведёнными в бедренных и согнутых в коленных суставах ногами. Если девочка испугана и беспокойна, её можно осмотреть, поставив на кушетку спиной к врачу с расставленными на ширину плеч ногами и наклонив вперед. В исключительных случаях, когда девочка успокаивается только на руках, осмотр можно произвести, устроив на коленях у человека, которому девочка доверяет, с поднятыми и слегка разведёнными в стороны ногами. Подобные позы раскрывают половую щель, и врач может без затруднений произвести осмотр промежности и вульварного кольца.

Осмотр начинают с оценки интенсивности и типа оволосения лобка и промежности, формы и величины клитора, размеров, окраски и степени слияния больших и малых половых губ друг с другом, состояния слизистой преддверия влагалища, девственной плевы и наружного отверстия уретры.

Клитор у девочек дошкольного возраста имеет примерно одинаковую длину (высоту) и ширину, равную 2–3 мм. Большие половые губы представлены упло-

щёнными валиками снаружи от малых половых губ. Малые половые губы по длине равны длине половой щели и полностью замыкают её. Вход во влагалище прикрыт высокой задней спайкой малых половых губ. Вульварное кольцо у девочек дошкольного возраста расположено в глубокой ладьевидной ямке, поэтому для лучшего обзора преддверия влагалища следует надеть одноразовые хирургические перчатки и аккуратно развести, слёгка оттягивая книзу, кожу наружного края больших половых губ.

Малые половые губы представлены плоскими близко расположенными друг к другу складками с заострённым краем. Повторяющиеся аллергические реакции на пищевые ингредиенты, косметические средства и лекарства, раздражение промежности и вульвы мочой или влагалищными выделениями при нарушении правил гигиены могут привести к мацерации тканей малых половых губ и к последующему образованию эпителиальной мембраны, перекрывающей вульву, уретру или даже всю половую щель от клитора до анального отверстия. Толщина этой мембраны бывает различной: от прозрачной плёнки до достаточно плотного сращения. Последний вариант, как правило, встречается у детей, перенёсших неоднократное механическое или хирургическое разрушение сращения малых половых губ.

Отверстие в девственной плеве у девочек дошкольного возраста зияет за счёт тонкого ригидного края полулунной или кольцевидной формы, поэтому при правильном положении девочки и аккуратном осмотре можно увидеть нижнюю часть задней стенки влагалища. Девственная плева, как правило, имеет одно отверстие.

Лёгкой формой аномалии строения девственной плевы, не нарушающей отток влагалищного секрета, считают:

- ✧ высокую полулунную внешне полностью закрывающую вход во влагалище;
- ✧ вентральную (расположена близко к наружному отверстию уретры);
- ✧ перегородчатую (вертикальная или поперечная перегородка);
- ✧ микроперфорированную;
- ✧ решетчатую;
- ✧ окончатую;
- ✧ воронкообразную;
- ✧ килевидную;
- ✧ трубовидную;
- ✧ лепестковидную;
- ✧ бахромчатую;
- ✧ кольцевидную плеву с гименальным придатком.

Высокая девственная плева часто вызывает у врачей ошибочное суждение о наличии полной её атрезии. Родители девочек с подобной формой девственной плевы приводят их на приём к урологу из-за постоянного подтекания мочи, вызванного затёком мочи во влагалище при мочеиспускании. К редким вариантам бахромчатого строения относится полиповидный вырост девственной плевы, как правило, располагающийся на уровне 6–9 ч условного циферблата. Вырост иногда достигает в длину 2 см, ущемляется при активном движении девочки, что приводит к его мацерации в результате постоянного трения и воспалению. Обнаружение высокой и полиповидной девственной плевы является показанием для хирургической коррекции её формы. При осмотре у некоторых девочек можно выявить кисты гартнеровых ходов, представляющих собой остатки вольфовых (мезонефральных) протоков, расположенных в нижней трети влагалища на его боковых стенках, и кисту урогенитальной перегородки (парауретральная киста) — под уретрой. В отличие от полиповидной девственной плевы, эти кисты при отсутствии у них признаков нагноения в детском и подростковом возрасте хирургического лечения не требуют. Серьёзной врождённой аномалией строения, требующей обязательной хирургической коррекции, является неперфорированная девственная плева. При осмотре вульварного кольца определяют плотную или

просвечивающую мембрану диаметром до 1 см, окружённую трабекулярными поверхностными структурами. Считаем необходимым предостеречь гинекологов от попытки пробного прокола пункционной иглой атрезированной девственной плевы или частично атрезированного влагалища в амбулаторных условиях в целях профилактики нагноения скопившейся во влагалище менструальной крови. Пункцию следует выполнять только в асептических условиях на начальном этапе хирургической коррекции влагалища.

В период полового созревания происходит постепенное увеличение длины клитора до 2,5 см. Большие половые губы приобретают более выпуклые очертания и увеличиваются за счёт разрастания жировой ткани, преддверие влагалища смещается наружу и становится легко доступным для осмотра. Гимен приобретает выраженную складчатость и эластичность, начинают функционировать большие вестибулярные железы.

При осмотре наружных половых органов следует обратить внимание на окраску кожи промежности и анальной области, наличие гемангиом, кожных ссадин, царапин, кровоподтёков (экхимозов), ран, папиллом или кондилом, участков гиперкератоза, гипотрофии и склерозирования, на взаиморасположение наружного отверстия уретры, входа во влагалище и анального отверстия и на характер выделений из половых путей. Кроме того, следует обязательно осмотреть и прощупать большие половые губы и паховые складки для исключения уплотнений (при появлении паховых грыж или опускающихся половых желёз у детей с синдромом тестикулярной феминизации). Наличие складок на больших половых губах, частичное слияние нижних отделов больших половых губ в виде перегородки промежности различной толщины (урогенитальный синус), а также гипертрофия клитора, вплоть до микропениса, свидетельствуют о врождённой вирилизации девочки. Прогрессирующая гипертрофия клитора и гирсутизм у девочек с соответствующим возрасту и полу строением преддверия влагалища должны насторожить врача, поскольку могут говорить о наличии андрогенпродуцирующей опухоли. У ряда девочек в период полового созревания выявляют симметричную или асимметричную гипертрофию малых половых губ, а также гипертрофию крайней плоти клитора. Подобная патология не представляет собой опасности для репродуктивного здоровья, но, являясь косметическим дефектом, вызывает у подростков комплекс неполноценности и настойчивое желание пластической операции. Гипертрофия крайней плоти клитора, кроме того, может быть ошибочно принята за клиторомегалию (особенно в случае слипания краёв малых половых губ над клитором или при возникновении воспалительного отёка тканей). Отличить эти два состояния можно, отодвинув лепестки крайней плоти кверху, в результате чего раскрывается головка клитора, имеющая у девочек-подростков без признаков андрогенизации диаметр 4–5 мм, а у больных с вирильным клитором — увеличенная до 1 см и более.

Среди доброкачественных новообразований вульвы и влагалища необходимо отметить подэпителиальные кисты мюллеровых протоков, исходящие из передней или задней стенок влагалища, кисты гартнеровых ходов на боковых стенках влагалища, кисты Нука, представляющие собой грыжевое выпячивание эпителия брюшины через паховый канал в большую половую губу, пигментные невусы, а также остроконечные кондиломы. Кондиломы могут быть расположены одиночно или группами, в основном в области наружного отверстия уретры, вокруг ануса и на малых половых губах. Остроконечные кондиломы имеют вид петушиных гребней или цветочных розеток. Похожий вид (как вариант нормального строении) имеют сосочковые разрастания на малых половых губах и в области девственной плевы. Отличительный признак подобных поверхностных образований — наличие сосуда в каждом сосочке, более плоский и плотный вид сосочков и отсутствие изменения цвета образований после обработки 3% раствором уксусной кислоты.

К доброкачественным образованиям относят фибромы, гемангиомы и лимфангиомы вульвы и промежности. Фиброма представляет собой плотную опухоль на ножке, расположенную в толще больших половых губ или на их поверхности. Гемангиома — опухоль, развивающаяся из кровеносных сосудов; выявляется обычно с момента рождения, имеет синюшную окраску и мягкую консистенцию. Папиллома представляет собой образование мягкой консистенции с мелкими или крупными сосочками, покрытое неизменённой кожей.

Дистрофия вульвы (склеротический атрофический лихен) поражает преимущественно малые половые губы, заднюю спайку и перианальную область. Кожа поражённых участков становится чрезвычайно тонкой и блестящей (пергаментной), имеет белесоватый цвет, часто растрескивается, что приводит к образованию болезненных кровоточащих линейных участков. Складки вульвы уплотняются, клитор закрывается плотными рубцами, малые половые губы истончаются и срастаются между собой. Другой вариант заболевания — гиперпластическая дистрофия вульвы с гиперкератозом, отёком и утолщением кожи в местах белесых или грязно-жёлтых участков и с образованием складок вульвы. Иногда оба варианта заболевания могут быть обнаружены у одной и той же пациентки.

У детей с атопическим дерматитом отмечают специфический симптом поражения вульвы — появление на коже при неправильной диете или приёме ЛС яркорозовой полосы от клитора до анального отверстия. Изменения, характерные для атопического дерматита, у таких детей всегда проявляются и в других местах (за ушами, на щеках, локтевых сгибах, коленных составах, на подошвах и в прочих местах).

Обнаружение у девочек школьного, особенно младшего школьного возраста, явных повреждений, отёчности и кровоподтёков в области вульвы и промежности, отклонений в строении девственной плевы могут оказаться косвенными признаками изнасилования или развратных действий, что должно насторожить врача.

При выявлении любых изменений внешнего вида и состояния вульвы и промежности девочке требуется обязательная консультация детского и подросткового гинеколога.

Интенсивные процессы, приводящие в период полового созревания к кардинальным перестройкам в организме, не всегда сопровождаются столь же быстрыми изменениями социально-психологических особенностей личности, а тем более изменениями в сознании и самосознании подростков. Для них характерно болезненное внимание к параметрам и пропорциям тела, состоянию кожи, размерам молочных желёз или половых органов. Отдельные части тела кажутся ребёнку слишком большими или маленькими, толстыми или тонкими, и ему кажется, что все окружающие это замечают. Такая повышенная чувствительность может вызывать конфликтные реакции или хронические психические нарушения невротического характера — дисморфоманию. Возможно снижение самооценки и чувства собственной значимости. В пубертатный период даже нормально развивающиеся девочки ощущают в себе кардинальные психические перестройки, и именно у них больше вероятность развития депрессивных симптомов и форм дизадаптивного поведения, что проявляется в чрезмерной открытости (экстравертированности) и, соответственно, незащищённости, трудностях в общении, чувстве нестабильности, а также в повышенном контроле поведения.

Подросток болезненно воспринимает социальные реакции на изменения их тела (одобрение, восхищение, насмешка или презрение). Неадекватное, неловкое или оскорбительное поведение взрослых и сверстников может приводить к кризисам, которые затем отрицательно скажутся на их сексуальном развитии и ощущениях самоидентичности и собственного авторитета.

Функционирование репродуктивной системы по зрелому типу становится возможным после установления стабильного взаимодействия всех её компонентов

с включением механизмов отрицательной и положительной обратной связи между периферическими и центральными звеньями. Важно отметить, что половая зрелость определяется не только развитием половых признаков, появлением менструации и способностью к зачатию (*puberty*), а главным образом способностью вступить в семейные отношения (*nubility*), т.е. выносить, родить, вскормить и воспитать здорового ребёнка.

Представленные данные следует учитывать при выборе стиля общения с девочками-подростками в ходе профилактических осмотров, на приёмах в кабинетах, при оказании специализированной стационарной помощи.Пороки развития влагалища и матки

Синонимы: аномалии или мальформации развития влагалища и матки.

Пороки развития внутренних половых органов — врождённое нарушение формы и структуры матки и влагалища.

КОД ПО МКБ-10

Q51 Врождённые аномалии (пороки развития) тела и шейки матки.

Q51.0 Агенезия и аплазия матки, в том числе врождённое отсутствие матки.

Q51.1 Удвоение тела матки с удвоением шейки матки и влагалища.

Q51.2 Другие удвоения матки.

Q51.3 Двурогая матка.

Q51.4 Однорогая матка.

Q51.5 Агенезия и аплазия шейки матки (врождённое отсутствие шейки матки).

Q51.8 Другие врождённые аномалии тела и шейки матки (гипоплазия тела и шейки матки).

Q51.9 Врождённые аномалии тела и шейки матки неуточнённого генеза.

Q52 Другие врождённые аномалии (пороки развития) женских половых органов.

Q52.0 Врождённое отсутствие влагалища.

Q52.1 Удвоение влагалища (разделённое перегородкой влагалище), за исключением удвоения влагалища с удвоением тела и шейки матки, отмеченного рубрикой Q51.1.

Q52.3 Девственная плева, полностью закрывающая вход во влагалище.

Q52.8 Другие уточнённые врождённые аномалии женских половых органов.

Q52.9 Врождённые аномалии женских половых органов неуточнённого генеза.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Пороки развития женских половых органов составляют 4% всех врождённых аномалий развития и встречаются у 3,2% женщин репродуктивного возраста. По данным Е.А. Богдановой (2000), среди девочек с выраженной гинекологической патологией у 6,5% выявляют аномалии развития влагалища и матки. Пороки развития мочеполовой системы занимают четвёртое место (9,7%) в структуре всех аномалий развития современного человека. В последние 5 лет отмечено 10-кратное увеличение частоты пороков развития половых органов у девочек. Наиболее часто в подростковом периоде у девочек выявляют атрезию девственной плевы, аплазию нижних отделов влагалища и удвоение влагалища и матки с частичной или полной аплазией одного из влагалищ, а также аплазию матки и влагалища (синдром Рокитанского–Кюстера–Майера) и пороки, связанные с нарушением оттока менструальной крови. Частота аплазии влагалища и матки составляет 1 случай на 4000–5000 новорождённых девочек.

СКРИНИНГ

В группу риска рождения девочек с пороками развития должны быть включены женщины, имеющие профессиональные вредности и вредные привычки (алкого-

лизм, курение), и женщины, перенёсшие вирусные инфекции в сроки беременности от 8 до 16 нед. А скринингу подлежат девочки, рождённые такими женщинами.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время существует много классификаций пороков развития влагалища и матки, основанных на различиях эмбриогенеза внутренних половых органов (Мандельштам А.Э., 1940; Muller P., Dellenbach, 1974; Rock J., 1997).

В практике гинекологов детского и подросткового возраста наиболее часто используют классификацию Е.А. Богдановой и Г.Н. Алимбаевой (1991), в которой рассматривают пороки, клинически проявляющиеся в пубертатном возрасте.

- Класс I — атрезия гимена (варианты строения гимена).
- Класс II — полная или неполная аплазия влагалища и матки:
  - ✧ полная аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского–Кюстера–Майера–Хаузера);
  - ✧ полная аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке;
  - ✧ полная аплазия влагалища при функционирующей матке;
  - ✧ частичная аплазия влагалища до средней или верхней трети при функционирующей матке.
- Класс III — пороки, связанные с отсутствием слияния или неполным слиянием парных эмбриональных половых протоков:
  - ✧ полное удвоение матки и влагалища;
  - ✧ удвоение тела и шейки матки при наличии одного влагалища;
  - ✧ удвоение тела матки при одной шейке матки и одном влагалище (седловидная матка, или двурогая матка, или матка с полной или неполной внутренней перегородкой, или матка с рудиментарным функционирующим замкнутым рогом).
- Класс IV — пороки, связанные с сочетанием удвоения и аплазии парных эмбриональных половых протоков:
  - ✧ удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища;
  - ✧ удвоение матки и влагалища с полной аплазией обоих влагалищ;
  - ✧ удвоение матки и влагалища с частичной аплазией обоих влагалищ;
  - ✧ удвоение матки и влагалища с полной аплазией всего протока с одной стороны (однорогая матка).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

До настоящего времени не установлено точно, что именно лежит в основе возникновения пороков развития матки и влагалища. Однако несомненна роль наследственных факторов, биологической неполноценности клеток, формирующих половые органы, воздействия вредных физических, химических и биологических агентов.

Возникновение различных форм пороков развития матки и влагалища зависит от патологического влияния тератогенных факторов или реализации наследственных признаков в процессе эмбриогенеза.

По современным представлениям, у всех млекопитающих матка образуется в результате слияния мюллеровых протоков, однако протяженность слившихся мюллеровых протоков варьирует: сумчатые имеют парную матку, грызуны — внутриматочную перегородку, большинство копытных и хищных — двурогую, приматы и человек — одну грушевидную матку. Вероятно, что форма матки соответствует количеству эмбрионов, развивающихся в ней.

Существует несколько теорий отсутствия или лишь частичного слияния парных эмбриональных половых каналов (мюллеровых каналов). В соответствии с одной из них нарушение слияния мюллеровых каналов происходит вследствие транслокации гена, активирующего синтез мюллер-ингибирующей субстанции,

на Х-хромосому, а также вследствие спорадических генных мутаций и воздействия тератогенных факторов. Предполагается также, что к нарушению формирования мюллеровых тяжей может привести замедленная пролиферация эпителия, покрывающего половые гребни со стороны целома. Как известно, развитие внутренних и наружных гениталий по женскому типу связано с генетически обусловленной потерей реакции ткани на андрогены. Поэтому отсутствие или дефицит развития рецепторов эстрогенов в клетках мюллеровых протоков может затормозить их формирование, что приводит к таким изменениям, как аплазия матки. Представляет особый интерес теория о роли ранней перфорации стенки мочеполового синуса. Давление в просвете влагалища и мюллеровых каналов падает, и исчезает одна из причин, приводящих к гибели клеток перегородки между парамезонефральными каналами. Более позднее сближение мюллеровых каналов друг с другом и врастание между ними мезенхимальных кровеносных сосудов приводит к сохранению клеток медиальных стенок каналов и формированию перегородки, двурогой или двойной матки. Кроме того, сближению и рассасыванию соприкасающихся стенок мюллеровых каналов могут помешать аномалии развития соседних органов — пороки мочевой системы (у 60% больных) или нарушения костно-мышечной системы (у 35% пациенток с пороками развития матки и влагалища).

Порокам развития влагалища и матки часто сопутствуют пороки развития мочевыделительной системы, что объясняется общностью эмбриогенеза половой и мочевой систем. В зависимости от вида порока половых органов частота пороков мочевыделительной системы колеблется от 10 до 100%. Кроме того, определённым видам аномалий гениталий сопутствуют соответствующие аномалии мочевыделительной системы. Так, при удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного из влагалищ у всех пациенток наблюдают аплазию почки на стороне порока половых органов.

При отсутствии условий роста мюллеровых протоков формируется полная аплазия матки и влагалища. Выпадение или замедленное продвижение урогенитального тракта до урогенитального синуса формирует аплазию влагалища при функционирующей матке. При этом протяженность аплазии обусловлена выраженностью задержки роста протоков. По данным литературы, полная аплазия влагалища при наличии матки почти всегда сочетается с аплазией ее шейки и цервикального канала. Иногда у пациенток отмечают две рудиментарные матки.

Воздействие факторов, препятствующих рассасыванию стенок мюллеровых каналов, приводит к образованию различных вариантов удвоения матки и влагалища.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В пубертатном периоде проявляются пороки развития влагалища и матки, при которых наблюдают первичную аменорею и/или болевой синдром: аплазия влагалища и матки, атрезия гимена, аплазия всего или части влагалища при функционирующей матке.

У девушек с аплазией влагалища и матки характерная жалоба — отсутствие менструаций, в дальнейшем — невозможность половой жизни. В некоторых случаях при наличии функционирующей рудиментарной матки с одной или с обеих сторон в малом тазу могут возникать циклические боли внизу живота.

Больные с атрезией девственной плевы в пубертатном возрасте жалуются на циклические боли, чувство тяжести внизу живота, иногда затруднения при мочеиспускании. В литературе приводится немало примеров нарушения функции соседних органов у девочек с атрезией гимена и образованием гематокольпоса большого размера. R. Chircop (2003) наблюдал острую задержку мочеиспускания у девочки 13 лет с гематокольпосом и гематометрой, возникшими при атрезии

гимена. A. Kumar (2002) описывает задержку мочеиспускания на фоне интенсивных болей в нижних отделах живота у двух девочек с атрезией гимена. R.G. Buick (1999) сообщил о девочке с атрезией гимена, жалующейся на боли в поясничной области, недержание мочи и запор, длившиеся в течение 72 ч.

Характерная жалоба больных с аплазией части влагалища при функционирующей матке — наличие циклических (каждые 3–4 нед) болей внизу живота (при гематокольпосе — ноющие, при гематометре — схваткообразные), могут быть рвота, повышение температуры тела, учащённое, болезненное мочеиспускание, нарушение дефекации.

При удвоении влагалища и матки с частичной аплазией одного из влагалищ и добавочным функционирующим рогом матки характерны резко болезненные менструации. При этом пороке нарушается отток менструальной крови из одного из влагалищ, которое частично аплазировано (слепо замкнуто) на уровне его верхней, средней или нижней трети. Больных беспокоят ежемесячно повторяющиеся сильнейшие боли внизу живота, которые не купируются ни анальгетиками, ни спазмолитиками, доводя их до суицидальных попыток. При образовании свищевого хода между влагалищами у больных появляются постоянные кровяные или гнойные выделения из половых путей.

Такие пороки, как полное удвоение матки и влагалища, двурогая матка, внутриматочная перегородка (полная или неполная), могут клинически не проявляться. Иногда больные отмечают болезненные и/или обильные менструации.

Больные с рудиментарным замкнутым рогом матки жалуются на сильнейшие боли внизу живота, возникающие вскоре после менархе, нарастающие с каждой менструацией, которые не купируются спазмолитиками и анальгетиками. Интенсивность болей и неэффективность терапии вызывает у них суицидальные мысли, а иногда и попытки к самоубийству. Рудиментарная матка (не имеющая шейки) может прилегать к основной матке, а также интимно с ней соединяться без сообщения полостей этих маток между собой. В данной ситуации при наличии функционирующего эндометрия возникает нарушение оттока менструальной крови из полости рудиментарной матки (рога), которая, скапливаясь в ней, приводит к образованию гематометры и гематосальпинкса на стороне рудимента.

ДИАГНОСТИКА

Поэтапная диагностика включает тщательное изучение анамнеза, гинекологический осмотр (вагиноскопия и ректоабдоминальное исследование), УЗИ и МРТ органов малого таза и почек, эндоскопические методы.

Анамнез

Диагностика пороков развития матки и влагалища представляет значительные трудности. По данным отделения гинекологии детского и юношеского возраста Научного центра акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова (НЦАГиП РАМН), неадекватное хирургическое лечение до поступления в специализированный стационар проводят у 37% девочек с пороками развития гениталий с нарушением оттока менструальной крови, а необоснованные операции или консервативное лечение — у каждой четвертой больной с аплазией влагалища и матки. Недостаточное знание врачей этой патологии приводит к тому, что на основании клинической картины и гинекологического осмотра при удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного из них нередко ставят ошибочные диагнозы — киста гарднерова хода, парауретральная киста, паравагинальная киста, забрюшинное образование, опухоль влагалища, опухоль шейки матки, кистома яичника, рецидивирующий неспецифический вульвовагинит, дисфункция яичников, острый аппендицит, «острый живот» и т.д. Среди необоснованных хирургических вмешательств наиболее частые — рассечение «атрезированной» девственной

плевы, пункция и дренирование гематокольпоса, бужирование «стриктуры» влагалища, диагностическая лапаротомия. В лучшем случае выполняют лапароскопию, пункцию гематометры, попытку метропластики, удаление придатков матки или тубэктомию, аппендэктомию, попытку удалить «нефункционирующую» почку, резекцию яичников.

Физикальное обследование

При аплазии влагалища и матки строение наружных половых органов у пациенток имеет свои особенности. Наружное отверстие уретры чаще расширено и смещено книзу (может быть принято за отверстие в девственной плеве).

Преддверие влагалища может быть представлено несколькими вариантами строения и иметь вид:

- ✧ сглаженной поверхности от уретры до прямой кишки;
- ✧ девственной плевы без углубления в промежности;
- ✧ девственной плевы с отверстием, через которое определяется слепо заканчивающееся влагалище длиной 1–3 см;
- ✧ ёмкого, слепо заканчивающегося канала у пациенток, живущих половой жизнью (в результате естественной кольпоэлонгации).

Ректоабдоминальное исследование свидетельствует об отсутствии в полости малого таза матки. У пациенток астенического телосложения удаётся пропальпировать один или два мышечных валика.

Атрезию девственной плевы в ряде случаев диагностируют у девочек грудного возраста по выбуханию промежности в области девственной плевы в результате образования мукокольпоса. Однако в основном клиническая симптоматика появляется в пубертатном возрасте. При гинекологическом осмотре визуализируют выбухание неперфорированного гимена, просвечивание тёмного содержимого. При ректоабдоминальном осмотре в полости малого таза определяют образование туго- (или мягко) эластической консистенции, на вершине которого пальпируют более плотное образование — матку.

У больных с полной или неполной аплазией влагалища при функционирующей рудиментарной матке при гинекологическом осмотре отмечают отсутствие влагалища или наличие его только нижней части на небольшом протяжении. При ректоабдоминальном исследовании в малом тазу находят малоподвижное шаровидное образование, чувствительное при пальпации и попытках смещения (матка). Шейку матки не определяют. В области придатков нередко пальпируют образования ретортообразной формы (гематосальпинксы).

У девушек с аплазией влагалища при полноценной функционирующей матке при ректоабдоминальном исследовании на расстоянии 2–8 см от заднего прохода (в зависимости от уровня аплазии влагалища) находят образование тугоэластической консистенции (гематокольпос), которое может выходить за пределы малого таза и определяться при пальпации живота. Причём чем ниже находится уровень аплазированной части влагалища, тем больших размеров может достигать гематокольпос, но вместе с тем, как отмечалось выше, позже возникает гематометра, и, следовательно, менее выражен болевой синдром. На его вершине пальпируют более плотное образование (матка), которое может быть увеличено в размерах (гематометра). В области придатков иногда определяют образования ретортообразной формы (гематосальпинксы).

При рудиментарном замкнутом роге матки визуально определяют одно влагалище и одну шейку матки, однако при ректоабдоминальном исследовании рядом с маткой пальпируют небольшое болезненное образование, увеличивающееся во время менструации, на его стороне — гематосальпинкс. Отличительная особенность этого порока — аплазия почки на стороне замкнутого влагалища у всех пациенток.

При вагиноскопии у больных с удвоением матки и аплазией одного из влагалищ визуализируют одно влагалище, одну шейку матки, выпячивание латеральной или верхнелатеральной стенки влагалища. При значительном размере выпячивания шейка матки может быть недоступна для осмотра. При ректоабдоминальном исследовании в малом тазу выявляют опухолевидное образование тугоэластической консистенции, неподвижное, малоболезненное, нижний полюс которого на 2–6 см выше заднего прохода (в зависимости от уровня аплазии влагалища), верхний иногда доходит до пупочной области. Отмечено, что чем ниже уровень аплазии одного из влагалищ (определяют по нижнему полюсу гематокольпоса), тем менее выражен болевой синдром. Это обусловлено большей ёмкостью влагалища при аплазии его нижней трети, более поздним его перерастяжением и образованием гематометры и гематосальпинкса.

Лабораторные исследования

Лабораторные исследования малоинформативны для выявления порока развития матки и влагалища, но необходимы для уточнения фоновых состояний и заболеваний, в частности состояния мочевыделительной системы.

Инструментальные методы исследования

При УЗИ у больных с полной аплазией влагалища и матки в малом тазу матку не определяют или видят один или два мышечных валика (2,5×1,5×2,5 см), яичники по своим размерам чаще соответствуют возрастной норме и располагаются высоко у стенок малого таза.

При аплазии влагалища и рудиментарной функционирующей матке на эхограмме отсутствует шейка матки и влагалище, определяют гематосальпинксы, а у больных с полноценной маткой — эхографическая картина гематокольпоса и, достаточно часто гематометры, имеющие вид эхонегативных образований, заполняющих полость малого таза.

Рудиментарный рог на эхограмме визуализируют как образование округлой формы, прилегающее к матке с гетерогенной внутренней структурой. Вместе с тем при этом пороке УЗИ далеко не всегда позволяет правильно интерпретировать эхографическую картину, расценивая её как внутриматочную перегородку, двурогую матку, перекрут кисты яичника, узловую форму аденомиоза и т.д. Высокой диагностической ценностью в этой ситуации обладают МРТ и гистероскопия, при которой в полости матки визуализируют только одно устье маточной трубы.

МРТ — современный безопасный высокоинформативный, неинвазивный и нелучевой метод диагностики пороков влагалища и матки. Он позволяет определить вид порока с точностью, приближающейся к 100%.

Несмотря на высокую диагностическую ценность, КТ сопровождается лучевой нагрузкой на организм, что крайне нежелательно в пубертатном возрасте.

Последний этап диагностики — лапароскопия, которая выполняет не только диагностическую, но и лечебную роль.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференцированную диагностику полной аплазии влагалища и матки необходимо проводить с различными вариантами задержки полового развития, прежде всего яичникового генеза (дисгенезия гонад, синдром тестикулярной феминизации). При этом необходимо помнить, что для пациенток с аплазией влагалища и матки характерно наличие нормального женского кариотипа (46,XX) и уровня полового хроматина, женского фенотипа (нормальное развитие молочных желез, оволосение и развитие наружных половых органов по женскому типу).

Дифференцированную диагностику пороков, связанных с нарушением оттока менструальной крови, следует проводить с аденомиозом (эндометриозом матки),

функциональной дисменореей и острым воспалительным процессом органов малого таза.

Патология почек и мочевыделительной системы требует консультации уролога или нефролога.

ЛЕЧЕНИЕ

Цель лечения — создание искусственного влагалища у больных с аплазией влагалища и матки или оттока менструальной крови у больных с её задержкой.

Показание к госпитализации — согласие больной на консервативную или хирургическую коррекцию порока развития матки и влагалища.

Медикаментозное лечение при пороках развития матки и влагалища не применяют.

Немедикаментозное лечение

Так называемый бескровный кольпопоэз применяют только у больных с аплазией влагалища и матки путём использования кольпоэлонгаторов. При проведении кольпоэлонгации по Шерстневу искусственное влагалище образуют путём вытяжения слизистой преддверия вагины и углубления имеющейся или образовавшейся в ходе процедуры «ямки» в области вульвы с помощью протектора (кольпоэлонгатора). Степень давления аппарата на ткани пациентка регулирует специальным винтом с учётом собственных ощущений. Пациентка проводит процедуру самостоятельно под наблюдением медицинского персонала.

Эта методика усовершенствована в отделении гинекологии детского и юношеского возраста НЦАГиП РАМН. Для улучшения растяжимости тканей преддверия влагалища кольпоэлонгацию проводят с одновременным использованием крема Овестин* и геля Контрактубекс* (Е.В. Уварова, 2006). Неоспоримые преимущества метода — консервативность, отсутствие необходимости начинать половую жизнь сразу после её прекращения.

Продолжительность первой процедуры — в среднем 20 мин, в последующем она увеличивается до 30–40 мин. Один курс кольпоэлонгации — около 15–20 процедур, начиная с одной процедуры в сутки с переходом через 1–2 сут на две процедуры. Обычно проводят 1–3 курса кольпоэлонгации с интервалом около 2 мес.

У подавляющего большинства пациенток с аплазией влагалища и матки при проведении кольпоэлонгации удается добиться образования хорошо растяжимой неовагины, пропускающей два поперечных пальца на глубину не менее 10 см. При неэффективности консервативного лечения показана операция.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

У больных с аплазией влагалища и матки применяют хирургический кольпопоэз.

Первые сообщения о попытках проведения этой операции относятся к началу XIX в., когда G. Dupuitren в 1817 г. попытался создать острым и тупым путём канал в ректовезикальной клетчатке. До внедрения эндоскопических технологий кольпопоэз сопровождался исключительно высоким риском интра- и послеоперационных осложнений.

Для предупреждения зарастания созданного ректоуретрального отверстия пытались применять его длительную тампонаду и дилатацию, введение в созданный тоннель между мочевым пузырем и прямой кишкой протезов (расширителей Гагара из серебра и нержавеющей стали, фантом с комбутеком-2* и колацином и т.д.). Однако проведение этих процедур крайне болезненно для больных и недостаточно эффективно. Позднее выполняли многочисленные варианты кольпопоэза с пересадкой кожных лоскутов в созданный тоннель. После проведения подобных операций нередко формировалось рубцовое сморщивание неовлагалища, некроз имплантированных кожных лоскутов.

В.Ф. Снегирев в 1892 г. выполнил кольпопоэз из прямой кишки, которая не нашла широкого применения ввиду большой технической сложности, высокой частоты интра- и послеоперационных осложнений (образование ректовагинальных и параректальных свищей, стриктур прямой кишки). Позднее предложены методики кольпопоэза из тонкой и толстой кишки.

До настоящего времени некоторые хирурги применяют сигмоидальный кольпопоэз, которые к преимуществам относят возможность выполнения этой операции задолго до начала половой жизни при выявлении этого вида порока в детском возрасте. Негативные особенности этого вида кольпопоэза — его крайняя травматичность (необходимость выполнения чревосечения, выделения и низведения участка сигмовидной кишки), возникновение у большого числа оперированных больных выпадения стенок неовлагалища, осложнений воспалительного характера, вплоть до перитонита, абсцессов и кишечной непроходимости, рубцового сужения входа во влагалище, вследствие этого отказ от половой жизни. Психотравмирующая ситуация для больных — выделения из половых путей с характерным кишечным запахом и частое выпадение влагалища в процессе полового акта. При осмотре наружных половых органов четко визуализируют демаркационную границу красного цвета на уровне входа влагалище. Нельзя не согласиться с мнением Л.В. Адамян и соавт. (1998), что этот метод коррекции, выполняемый не по жизненно важным показаниям, травматичен, сопровождается высоким риском осложнений как во время операции, так и в послеоперационном периоде, и представляет в настоящее время только исторический интерес.

В современных условиях «золотой стандарт» хирургического кольпопоэза у больных с аплазией влагалища и матки — кольпопоэз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией. В 1984 г. Н.Д. Селезнёва и соавт. впервые предложили кольпопоэз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией, используя принцип «светящегося окна», методика которого усовершенствована в 1992 г. Л.В. Адамян и соавт.

Это оперативное вмешательство выполняют две бригады хирургов: одна выполняет эндоскопические этапы, вторая — промежностный.

Под эндотрахеальным наркозом производят диагностическую лапароскопию, во время которой оценивают состояние органов малого таза, подвижность брюшины пузырно-прямокишечного углубления, выявляют количество и расположение мышечных валиков. Манипулятор отмечает эту часть брюшины и подает ее вниз, постоянно удерживая.

Вторая бригада хирургов приступает к промежностному этапу операции. Кожу промежности рассекают по нижнему краю малых половых губ на расстоянии 3–3,5 см в поперечном направлении между прямой кишкой и мочевым пузырем на уровне задней спайки. Острым и преимущественно тупым путём создают канал в строго горизонтальном направлении, не меняя угол. Это самый ответственный этап операции в связи с возможностью ранения мочевого пузыря и прямой кишки. Канал создают до тазовой брюшины.

Следующий ответственный этап операции — идентификация брюшины, которая осуществляется с помощью лапароскопа путём подсвечивания (диафаноскопии) париетальной брюшины со стороны брюшной полости и подведения её мягкими щипцами или манипулятором. Брюшину захватывают в тоннеле зажимами и рассекают ножницами. Края разреза брюшины низводят и подшивают отдельными викриловыми швами к краям кожного разреза, формируя вход во влагалище.

Последний этап операции — формирование купола неовлагалища, который осуществляют через лапароскоп. Накладывают кисетные швы на брюшину мочевого пузыря, мышечные валики (рудименты матки) и брюшину боковых стенок малого таза и сигмовидной кишки. Купол неовлагалища создают на расстоянии 10–12 см от кожного разреза промежности.

На 1–2 сут в неовлагалище вводят марлевый тампон с вазелиновым маслом▲ или левомеколем▲. Начало половой жизни возможно спустя 3–4 нед после операции, причём регулярные половые акты или искусственное бужирование в целях сохранения просвета неовлагалища — обязательное условие предотвращения сращения его стенок.

Исследования отдалённых результатов показали, что практически все пациентки удовлетворены половой жизнью. При гинекологическом осмотре видимая граница между преддверием влагалища и созданным неовлагалищем отсутствует, длина — 11–12 см, растяжимость и ёмкость влагалища вполне достаточны. Отмечается умеренная складчатость и незначительное слизистое отделяемое влагалища.

При неполноценной рудиментарной, но функционирующей матке и болевом синдроме, обусловленном, как правило, эндометриозом (по данным МРТ и последующего гистологического исследования), одновременно с кольпопоэзом из тазовой брюшины выполняют их удаление. Удаление функционирующих мышечных тяжей/тяжа возможно при выраженном болевом синдроме у пациенток юного возраста без проведения кольпопоэза. Кольпопоэз проводят на втором этапе лечения: хирургический (из тазовой брюшины перед началом половой жизни) или консервативный (кольпоэлонгация по Шерстнёву).

Аналогичная тактика лечения — единственно обоснованный метод коррекции аплазии влагалища у больных с рудиментарной функционирующей маткой. Для выбора метода хирургической коррекции необходимо иметь четкое представление об анатомической и функциональной полноценности матки. Функционирующая матка с аплазией шейки или цервикального канала — рудиментарный, недоразвитый орган, неспособный в полной мере осуществлять свою репродуктивную функцию, и нет необходимости любой ценой сохранять неполноценную матку. Все попытки сохранить орган и создать соустье между маткой и преддверием влагалища с помощью сигмоидального или брюшинного кольпопоэза не увенчались успехом по причине развития тяжёлых послеоперационных инфекционных осложнений, потребовавших повторных операций. В современных условиях экстирпацию функционирующей рудиментарной матки при аплазии влагалища возможно проводить лапароскопическим доступом.

Этапы экстирпации функционирующей рудиментарной матки лапароскопическим доступом:

- ✧ диагностическая лапароскопия (ревизия малого таза, гистеротомия, вскрытие и опорожнение гематометры, ретроградная гистероскопия, подтверждающая отсутствие продолжения полости матки в просвет цервикального канала);
- ✧ создание канала до функционирующей рудиментарной матки и тазовой брюшины промежностным доступом;
- ✧ экстирпация функционирующей рудиментарной матки лапароскопическим доступом (пересечение маточных связок, маточных труб, собственных связок яичника, вскрытие пузырно-маточной складки, пересечение маточных сосудов, отсечение матки);
- ✧ кольпопоэз из тазовой брюшины пациенткам, готовым к началу половой жизни; пациенткам, не планирующим сексуальных контактов, после операции и заживления швов возможно проведение кольпоэлонгации.

У определённого числа оперированных пациенток с аплазией влагалища и рудиментарной маткой при гистологическом исследовании удалённого препарата обнаруживают нефункционирующий эндометрий и в толще рудиментарной матки выявляют аденомиоз и многочисленные эндометриоидные гетеротопии, что, по-видимому, и служит причиной выраженного болевого синдрома.

К сожалению, девочкам при аплазии влагалища (частичной или полной) и функционирующей матке с симптомами «острого живота» часто ставят неправильный диагноз (острый аппендицит и др.). Вследствие этого выполняют аппен-

доэктомию, диагностическую лапаротомию или лапароскопию, удаление или резекцию придатков матки, ошибочное и вредоносное рассечение кажущейся атрезированной девственной плевы и т.д. Проведение хирургических вмешательств в объёме пункции и дренирования гематокольпоса, в том числе с последующим бужированием аплазированной части влагалища, недопустимо. Это не только не устраняет причину заболевания, но и затрудняет в дальнейшем проведение адекватной коррекции в связи с развитием инфекционного процесса в брюшной полости (пиокольпос, пиометра и т.д.) и рубцовой деформации влагалища.

В настоящее время оптимальный способ коррекции неполной аплазии влагалища при функционирующей матке — вагинопластика методом скользящих лоскутов. С целью снижения риска операции, объективной оценки состояния матки и придатков, проведения в случае необходимости коррекции сопутствующей гинекологической патологии вагинопластику желательно проводить с лапароскопической ассистенцией. Кроме того, создание пневмоперитонеума способствует смещению нижнего края гематокольпоса книзу, что даже при недостаточном его наполнении значительно облегчает операцию.

Этапы вагинопластики методом скользящих лоскутов.

- Крестообразное рассечение вульвы с мобилизацией лоскутов на протяжении 2–3 см.
- Создание тоннеля в ретровагинальной клетчатке до нижнего полюса гематокольпоса. Этот этап операции наиболее сложный и ответственный в связи с риском ранения мочевого пузыря и прямой кишки, которые тесно связаны с аплазированной частью влагалища.
- Мобилизация нижнего полюса гематокольпоса на протяжении 2–3 см из подлежащих тканей.
- Х-образный разрез нижнего полюса гематокольпоса (под углом 45° по отношению к прямому крестообразному разрезу).
- Пункция и опорожнение гематокольпоса, промывание влагалища раствором антисептика, визуализация шейки матки.
- Соединение краев вульвы и нижнего края опорожненного гематокольпоса по типу клин в паз (принципу зубцов шестеренки).

После операции вводят пропитанный вазелиновым маслом▲ рыхлый тампон с последующей ежедневной санацией влагалища и повторным введением тампона в течение 2–3 сут.

При функционирующем замкнутом роге матки удаляют рудиментарную матку и гематосальпинкс через лапароскоп. Для уменьшения травматизации основной матки в тех ситуациях, когда рудиментарная матка интимно связана с основной, Л.В. Адамян и М.А. Стрижакова (2003) разработали метод хирургической коррекции замкнутого функционирующего рога, расположенного в толще основной матки. Выполняют лапароскопию, ретроградную гистерорезектоскопию и резекцию эндометрия замкнутого функционирующего рога матки.

Хирургическое лечение удвоенной матки и влагалища с частичной аплазией одного из них заключается в рассечении стенки замкнутого влагалища и создании сообщения между ним и функционирующим влагалищем размером 2×2,5 см под лапароскопическим контролем.

- Влагалищный этап:
  - ✧ вскрытие гематокольпоса;
  - ✧ опорожнение гематокольпоса;
  - ✧ промывание влагалища раствором антисептика;
  - ✧ иссечение замкнутой стенки влагалища (создание «овального окна»).
- Лапароскопический этап:
  - ✧ уточнение взаиморасположения маток, состояния яичников, маточных труб;

- ✧ контроль опорожнения гематокольпоса;
- ✧ опорожнения гематосальпинкса;
- ✧ выявление и коагуляция очагов эндометриоза;
- ✧ санирование брюшной полости.

У девочек с атрезией девственной плевы под местной анестезией производят Х-образное её рассечение и опорожнение гематокольпоса.

Примерные сроки нетрудоспособности

Заболевание не вызывает стойкой нетрудоспособности. Возможные сроки нетрудоспособности — 10–30 сут обусловлены темпами реконвалесценции после операций.

Дальнейшее ведение

У больных с аплазией влагалища и матки целесообразно повторение курсов кольпоэлонгации 2–3 раза в год при отсутствии постоянного сексуального партнера для профилактики стриктуры неовлагалища после хирургического кольпопоэза.

В целях своевременной диагностики рубцовых изменений влагалища после хирургической коррекции влагалища и матки показано диспансерное наблюдение с осмотром 1 раз в 6 мес до 18 лет.

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТА

Отсутствие самостоятельных менструаций в возрасте 15 лет и старше, циклические нарастающие по интенсивности боли внизу живота и менархе — показания к консультации гинеколога детского и подросткового возраста для своевременного выявления порока развития матки и влагалища. При выраженной болезненности первого полового контакта или невозможности половой жизни следует прекратить попытки сексуальных контактов во избежание проникающих калечащих разрывов промежности и уретры у больных с аплазией влагалища.

ПРОГНОЗ

При своевременном обращении к гинекологу в квалифицированное гинекологическое отделение, оснащённое современной диагностической и хирургической аппаратурой, прогноз течения заболевания благоприятный. Больные с аплазией влагалища и матки в условиях развития методов вспомогательной репродукции имеют возможность воспользоваться услугами суррогатных матерей по программе экстракорпорального оплодотворения и переноса эмбриона.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Адамян Л.В., Богданова Е.А. Оперативная гинекология детей и подростков. — М.: ЭликсКом, 2004. — 206 с.

Адамян Л.В., Кулаков В.И., Хашукоева А.З Пороки развития матки и влагалища. — М.: Медицина, 1998.

Адамян Л.В., Макиян З.Н. Аномалии мочеполовой системы — этапы эмбриогенеза // Эндоскопия и альтернативные подходы в хирургическом лечении женских болезней. — М.: 2001.

Богданова Е.А. Гинекология детей и подростков. — М.: МИА, 2000.

Кулаков В.И., Богданова Е.А., Волобуев А.И. и др. Клиническое значение применение магнитно-резонансной томографии у девочек с пороками развития половых органов // Проблемы акушерства, гинекологии и перинатологии / Под ред. А.Н. Стрижакова и соавт. — М.

Задержка полового созревания

Задержкой полового созревания (ЗПС) считают отсутствие увеличения молочных желёз у девочек, достигших 13-летнего возраста, или развития вторичных половых признаков в сроки, превышающие верхний предел возрастного нормати-

ва на 2,5 стандартных отклонения (2,5 SD или σ). Как задержку полового созревания также расценивают отсутствие менархе к 15,5–16 годам жизни девочки, остановку развития вторичных половых признаков более чем на 18 мес, запаздывание менархе на 5 лет и более после своевременного начала роста молочных желёз. Следует отметить, что появление полового оволосения (лобкового и аксилярного) не следует считать признаком полового созревания.

КОД ПО МКБ-10

E30.0 Задержка полового созревания.
E30.9 Нарушение полового созревания неуточнённое.
E45 Задержка полового созревания, обусловленная белково-энергетической недостаточностью.
E23.0 Гипопитуитаризм (гипогонадотропный гипогонадизм, изолированная недостаточность гонадотропина, синдром Каллманна, пангипопитуитаризм, гипофизарная кахексия, гипофизарная недостаточность БДУ).
E23.1 Медикаментозный гипопитуитаризм.
E23.3 Дисфункция гипоталамуса, не классифицированная в других рубриках.
E89.3 Гипопитуитаризм, возникший после медицинских процедур.
E89.4 Недостаточность яичников, возникшая после медицинских процедур.
N91.0 Первичная аменорея (нарушение менструаций в пубертатном периоде).
E28.3 Первичная яичниковая недостаточность (низкое содержание эстрогенов, устойчивый овариальный синдром).
Q50.0 Врождённое отсутствие яичников (кроме синдрома Тёрнера).
E34.5 Синдром тестикулярной феминизации, синдром андрогенной резистентности.
Q56.0 Гермафродитизм, не классифицированный в других рубриках (половая железа, содержащая тканевые компоненты яичника и яичка, — овотестис).
Q87.1 Синдромы врождённых аномалий, проявляющиеся преимущественно карликовостью (синдром Расселла).
Q96 Синдром Тёрнера и его варианты.
  Q96.0 Кариотип 45,XO.
  Q96.1 Кариотип 46,X iso (Xq).
  Q96.0 Кариотип 46,X с аномальной половой хромосомой, за исключением iso (Xq).
  Q96.3 Мозаицизм 45,X/46,XX или XY.
  Q96.4 Мозаицизм 45,X/другая клеточная линия (линии) с аномальной половой хромосомой.
  Q96.8 Другие варианты синдрома Тёрнера.
Q97 Другие аномалии половых хромосом и женский фенотип, не классифицированные в других рубриках (в том числе женщина с кариотипом 46,XY).
Q99.0 Мозаик (химера) 46XX/46XY, истинный гермафродит.
Q99.1 46XX-истинный гермафродит (со штрих-гонадами, 46XY со штрих-гонадами, чистый гонадальный дисгенез — синдром Свайера).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Среди белого населения около 2–3% девочек в возрасте 12 лет и 0,4% девочек в возрасте 13 лет не имеют признаков полового созревания. Основная причина ЗПС — гонадная недостаточность (48,5%), реже отмечают гипоталамическую недостаточность (29%), ферментативный дефект синтеза гормонов (15%), изолированную недостаточность передней доли гипофиза (4%), опухоли гипофиза (0,5%), из которых 85% составляют пролактиномы. Частота встречаемости дисгенезии гонад с кариотипом 46,XY (синдрома Свайера) составляет 1 на 100 000 новорождённых девочек.

ПРОФИЛАКТИКА

Данные, подтверждающие наличие разработанных мер профилактики ЗПС у девочек, отсутствуют. При центральных формах заболевания, обусловленных дефицитом питания или неадекватными физическими нагрузками, до наступления периода полового созревания целесообразно соблюдать режим труда и отдыха на фоне рационального питания. В семьях с конституциональными формами ЗПС необходимо наблюдение эндокринолога и гинеколога с детского возраста. При дисгенезии гонад и тестикулов профилактики не существует.

СКРИНИНГ

В рамках неонатального скрининга — определение полового хроматина у всех новорождённых (лабораторное подтверждение пола ребёнка). Мониторирование динамики роста необходимо у девочек с признаками врождённых синдромов для своевременной коррекции темпов полового созревания.

На фоне лечения ЗПС необходимо определение ежегодной динамики роста девочек, их полового созревания, костного возраста, уровня гонадотропинов (ЛГ и ФСГ) и эстрадиола в венозной крови.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время с учётом уровня повреждения репродуктивной системы выделяют три формы ЗПС.

Конституциональная форма ЗПС выражается в задержке увеличения молочных желёз и отсутствии менархе у соматически здоровой девочки в возрасте 13 лет, имеющей равнозначное отставание физического (длина и масса тела) и биологического (костный возраст) развития.

Гипогонадотропный гипогонадизм — ЗПС, обусловленная выраженным дефицитом синтеза гонадотропных гормонов вследствие аплазии или гипоплазии, повреждения, наследственной, спорадической или функциональной недостаточности гипоталамуса и гипофиза.

Гипергонадотропный гипогонадизм — ЗПС, обусловленная врождённым или приобретённым отсутствием секреции гормонов половых желёз. Врождённые формы представляют собой дисгенезию или агенезию яичников или тестикулов. Различают две формы дисгенезии яичников: типичную — синдром Тёрнера (в нашей стране синдром Шерешевского–Тёрнера) и «чистую» при кариотипе 46,XX; и три формы дисгенезии тестикулов: типичную (45,XO/46,XY), «чистую» (синдром Свайера) и смешанную, или асимметричную. При типичной форме у больных отмечают множественные стигмы эмбриогенеза, характерные для синдрома Тёрнера. «Чистая форма» характеризуется лентовидными гонадами при отсутствии соматических аномалий развития. Смешанную форму отличает асимметрия развития внутренних половых желёз (недифференцированный тяж с одной стороны и тестикул или опухоль — с противоположной; отсутствие гонады с одной стороны и опухоль, тяж или тестикул — с противоположной). Однако в последние годы в зарубежной литературе всё чаще встречается разделение XY-дисгенезии (за исключением синдрома Тёрнера) на полную и неполную форму (полный и частичный гонадальный дисгенез). Подобный подход подчёркивает тот факт, что все виды дисгенезии половых желёз представляют собой различные звенья одного патогенетического механизма нарушения половой дифференцировки. Таким образом, данную патологию рассматривают как одно заболевание, то есть различные варианты 46,XY-гонадального дисгенеза.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Конституциональная форма

Конституциональная ЗПС, как правило, имеет наследственный характер. Формирование этого синдрома вызывают этиологические факторы, приводящие к поздней активации гипоталамо-гипофизарной функции и подавляющие импульсную секрецию гипоталамического ГнРГ). Патогенетические механизмы их воздействия остаются неясными. Многочисленные исследования посвящены изучению моноаминового контроля гипоталамо-гипофизарной функции у детей с задержкой пубертата. Обнаружена общая тенденция в изменении уровня катехоламинов: снижение уровней норадреналина и адреналина и повышение концентрации серотонина. Ещё одна предполагаемая причина задержки пубертата — функциональная гиперпролактинемия, которая может быть связана со снижением дофаминергического тонуса, что приводит к снижению импульсной секреции как гонадотропных гормонов, так и гормона роста.

Задержка полового созревания при гипогонадотропном гипогонадизме (центрального генеза)

В основе ЗПС при гипогонадотропном гипогонадизме лежит дефицит секреции гонадотропных гормонов в результате врождённых или приобретённых нарушений ЦНС.

ЗПС отмечена у больных с кистами и опухолями ЦНС (кисты кармана Ратке, краниофарингиомы, герминомы, глиомы зрительного нерва и гипоталамуса, астроцитомы, опухоли гипофиза, в том числе пролактиномы, кортикотропиномы, соматотропиномы, аденомы гипофиза у больных с синдромом множественных эндокринных неоплазий типа I).

ЗПС возникает у больных с аномалиями развития сосудов мозга, гипоплазией септооптической области и передней доли гипофиза, постинфекционными (туберкулёз, сифилис, саркоидоз и пр.) и пострадиационными (облучение зоны опухолевого роста) поражениями ЦНС, травмами головы (во время родов и нейрохирургических операций).

Среди семейных и спорадических врождённых заболеваний, сопровождающихся ЗПС, известны синдромы Прадера–Вили, Лоренса–Муна–Барде–Бидля, Расселла–Сильвера, Хенда–Шюллера–Крисчена, или гистиоцитоз Х (гистиоцитоз гипофиза и гипоталамуса клетками Лангерганса и их предшественниками), и лимфоцитарный гипофизит. К развитию гипогонадотропного гипогонадизма приводит врождённое отсутствие или снижение способности гипоталамуса секретировать ГнРГ вследствие мутации генов KAL1 (синдром Каллманна), FGFR1, GPR54, гена рецептора гонадотропин-рилизинг-гормона (ГнРГ) и гена лептина, а гипофиза — гонадотропины (дефицит многих тропных гормонов вследствие мутации генов $PROP_1$, $HESX_1$ и PIT_1, изолированный дефицит ФСГ вследствие мутации гена b-субъединицы ФСГ, прогормон-конвертазы-1).

ЗПС также может появляться вследствие тяжёлых хронических системных заболеваний. В их числе некомпенсированные пороки сердца, бронхолёгочная, почечная и печёночная недостаточность, гемосидероз при серповидноклеточной анемии, талассемии и болезни Гоше, заболевания ЖКТ (целиакия, панкреатиты, колиты с признаками мальабсорбции, болезнь Крона, муковисцидоз), некомпенсированные эндокринные заболевания (гипотиреоз, сахарный диабет, болезнь и синдром Иценко–Кушинга, врождённая лептиновая и соматотропная недостаточность, гиперпролактинемия), хронические инфекции, включая СПИД.

ЗПС может возникнуть у девочек при неполноценном питании или нарушении режима питания (вынужденное или искусственное голодание, нервная и психогенная анорексия или булимия, избыточное питание), при повышенных физических

нагрузках, не соответствующих индивидуальным физиологическим возможностям (балет, гимнастика, лёгкая и тяжёлая атлетика, фигурное катание и пр.), при длительном применении в лечебных целях глюкокортикоидов, злоупотреблении наркотическими и токсическими психотропными веществами.

Возможно развитие ЗПС под воздействием отрицательных экологических факторов, например, повышение содержания свинца в сыворотке крови свыше 3 мкг/дл приводит к задержке полового развития на 2–6 мес.

Задержка полового созревания при гипергонадотропном гипогонадизме (гонадного генеза)

Гонадная недостаточность приводит к ослаблению блокирующего влияния яичниковых стероидов на гипоталамо-гипофизарную область репродуктивной системы и к ответному повышению секреции гонадотропинов.

Наиболее частая причина развития ЗПС при гипергонадотропном гипогонадизме — агенезия или дисгенезия гонад или тестикул в критические периоды онтогенеза человека (первичный гипергонадотропный гипогонадизм). Большинство причин гипергонадотропного гипогонадизма представляют собой хромосомные и генетические аномалии (синдром Тёрнера и его варианты), семейные и спорадические дефекты эмбриогенеза яичников (чистая форма дисгенезии гонад при кариотипе 46,XX и 46,XY). К возникновению 46,XY-дисгенезии гонад приводят мутации генов, принимающих участие в дифференцировке организма по мужскому типу. В результате нарушения гонадогенеза в эмбриональном периоде половые железы пациенток представляют собой соединительно-тканные тяжи или недифференцированные гонады с наличием элементов мужских половых желёз (клетки Сертоли, клетки Лейдига, тубулярные структуры). В отсутствии влияния антимюллерова гормона (MIS) и андрогенов развитие внутренних и наружных половых органов происходит по женскому типу.

Факторами, нарушающими нормальный эмбриогенез, могут быть инактивирующие мутации генов β-субъединиц ЛГ и ФСГ, а также мутации в генах рецепторов этих гормонов. Первичная недостаточность яичников может появиться в результате аутоиммунных нарушений. Так, в сыворотке крови у некоторых больных с кариотипом 46,XX или 47,XXX с дисгенезией гонад, помимо нарушения функционирования половых желёз, выявлен высокий титр антител к цитоплазменному компоненту клеток яичников, щитовидной и поджелудочной желёз. У таких больных также отмечают признаки гипотиреоза и СД.

Недостаточность половых желёз может возникнуть при развитии резистентности нормально развитых яичников к гонадотропным стимулам, а также вследствие преждевременного истощения яичников. К редким аутоиммунным заболеваниям, сопровождающимся дисгенезией яичников, относят синдром атаксии-телеангиэктазии.

Среди метаболических расстройств, способных вызвать первичную яичниковую недостаточность, можно назвать дефицит ферментов, участвующих в синтезе яичниковых гормонов. Лица с функциональными мутациями гена, ответственного за образование 20,22-десмолазы, имеют нормальный набор ооцитов, но из-за дефекта биосинтеза стероидных гормонов их яичники не способны секретировать андрогены и эстрогены. Блокада стероидогенеза на этапе действия 17α-гидроксилазы ведет к накоплению прогестерона и дезоксикортикостерона. Мутация передаётся вертикально в семье и может поражать как девочек, так и мальчиков. Некоторые лица, будучи гомозиготными, имеют дисгенезию гонад. Девочки, дожившие до периода полового созревания, имеют ЗПС, стойкую гипертензию и высокий уровень прогестерона.

К наследственно обусловленным ферментативным дефектам, сопровождающимся задержкой полового и физического развития, относят галактоземию. Это

аутосомно-рецессивное заболевание характеризуется недостаточностью галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы, участвующей в превращении галактозы в глюкозу.

ЗПС у девочек может быть обусловлена приобретённой яичниковой недостаточностью (как следствие удаления яичников в раннем детстве, повреждения фолликулярного аппарата в процессе лучевой или цитотоксической химиотерапии). Есть сообщения о развитии гипергонадотропного гипогонадизма после двустороннего перекрута яичников, аутоиммунных оофоритов, инфекционных и гнойных воспалительных процессов.

Синдром тестикулярной феминизации как причина ЗПС с первичной аменореей не является истинной формой ЗПС, поэтому описан в отдельной главе.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основные признаки ЗПС у девочек на фоне гипофункции центральных отделов регуляции репродуктивной системы (центральная форма ЗПС):

- ✧ отсутствие или недоразвитие вторичных половых признаков в возрасте 13–14 лет;
- ✧ отсутствие менструаций в возрасте 15–16 лет;
- ✧ гипоплазия наружных и внутренних половых органов в сочетании с задержкой роста.

Комбинация перечисленных признаков гипоэстрогении с выраженным дефицитом массы тела, снижением зрения, нарушениями терморегуляции, длительными головными болями или другими проявлениями неврологической патологии может указывать на нарушение центральных механизмов регуляции.

Клиническая картина синдрома Шерешевского–Тёрнера (дисгенезия половых желёз) характеризуется широким диапазоном аномалий. Больные имеют коренастое телосложение и неправильную осанку, непропорционально большую щитообразную грудную клетку с широко расставленными сосками неразвитых молочных желёз, вальгусную девиацию локтевых и коленных суставов, аплазию фаланг, множественные родимые пятна или витилиго, гипоплазию IV и V фаланг и ногтей. Нередко встречается короткая «шея сфинкса» с крыловидными складками кожи («ластовидная шея»), идущими от ушей до плечевого отростка, и низкая линия роста волос на шее. Для них характерны такие изменения костей лицевого черепа, как «рыбий рот», «птичий профиль» (вследствие микро- и ретрогнатии), деформация зубов. Черты лица изменены из-за косоглазия, эпикантуса, птоза и деформации ушных раковин. Возможны нарушение слуха, врождённые пороки сердца, аорты и мочевыделительных органов, а также развитие гипотиреоза, аутоиммунного тиреоидита и СД.

При стёртых формах большинство врождённых стигм не определяется. Однако даже при нормальном росте пациенток можно обнаружить неправильную форму ушных раковин, высокое нёбо, низкий волос рост на шее и гипоплазию IV и V фаланг рук и ног.

Вторичные половые признаки у больных без приёма эстрогенных препаратов не появляются. При полном отсутствии молочных желёз возможно скудное оволосение лобка и подмышечных впадин.

Строение наружных и внутренних половых органов женское, но большие и малые половые губы, влагалище и матка резко недоразвиты. Для пациентов с кариотипом 45X/46XY описаны случаи так называемого синдрома Шерешевского–Тёрнера, для которого характерны маскулинизация, гипертрофия клитора и рост волос по мужскому типу.

У пациенток с «чистой» формой дисгенезии половых желёз или синдромом Свайера при резко выраженном половом инфантилизме отсутствуют соматические аномалии развития.

Кариотип у больных чаще всего 46,XX или 46,XY. Наблюдаемые семейные случаи «чистой» формы дисгенезии гонад вызывают необходимость более тщатель-

ного анализа генеалогического древа пациентов. Половой хроматин у большинства больных снижен, но возможно и нормальное его содержание (при кариотипе 46,XX). Больные с Y-хромосомой в кариотипе имеют целый ряд клинических и лечебно-диагностических особенностей. Помимо задержки полового развития у пациенток с женским типом строения внутренних половых органов и расположением дисгенетичных половых желёз в полости малого таза возможна вирилизация наружных половых органов при нормальном половом оволосении.

ДИАГНОСТИКА

Анамнез

Выясняют наличие стигм наследственных и врождённых синдромов и особенностей полового созревания обоих родителей и ближайших родственников (I и II степени родства). Семейный анамнез следует собирать в процессе беседы с родственниками пациентки, в первую очередь с матерью. Оценивают особенности внутриутробного развития, течение периода новорождённости, темпы роста и психосоматического развития; выясняют условия жизни и особенности питания девочки с момента рождения, данные о физических, психологических и эмоциональных нагрузках; уточняют возраст и характер операций, течение и лечение заболеваний, перенесённых по годам жизни. Особое внимание следует уделять информации о наличии бесплодия и эндокринных заболеваний у родственников, а также инфекционных и соматических заболеваний у ребёнка в первый год жизни, заболеваний ЦНС, черепно-мозговых травм, так как наличие у девочек этих состояний и заболеваний достоверно повышает вероятность неблагоприятного прогноза восстановления функции репродуктивной системы. У большинства девочек с семейной формой ЗПС отмечают в анамнезе позднее менархе у матери и других ближайших родственниц и запоздалое и замедленное половое оволосение или развитие наружных половых органов у отцов. У больных с синдромом Каллманна следует уточнить наличие в семье родственников со сниженным обонянием или с полной аносмией.

Матери девочек с дисгенезией половых желёз нередко указывают на воздействия на них во время беременности вредных химических веществ и физических факторов, высокую или частую лучевую нагрузку (рентгеновское, сверхвысокочастотное, лазерное и ультразвуковое облучение), на обменные и гормональные нарушения, интоксикацию на фоне приёма эмбриотоксичных препаратов и наркотических веществ, перенесённые острые инфекционные заболевания, особенно вирусной природы.

До пубертатного возраста развитие ребёнка с XY-дисгенезией гонад не отличается от сверстников. В подростковый период, несмотря на своевременное половое оволосение, развитие молочных желёз отсутствует, менархе не возникает.

Физикальное обследование

Включает общий осмотр, измерение роста и массы тела. При этом фиксируют особенности распределения и степень развития подкожно-жировой ткани, рост и массу тела сопоставляют с регионарными возрастными нормативами; отмечают признаки наследственных синдромов, рубцы после перенесённых операций, в том числе на черепе.

Стадии полового созревания девочки оценивают с учётом степени развития молочных желёз и полового (лобкового) оволосения (критерии Таннера 1969 г. с современными поправками).

При осмотре наружных половых органов наряду с линией роста волос на лобке оценивают форму и размеры клитора, больших и малых половых губ, особенности строения девственной плевы и наружного отверстия уретры. Обращают внимание на окраску кожи половых губ, цвет слизистой оболочки преддверия влагалища,

характер выделений из половых путей. Осмотр стенок влагалища и шейки матки (вагиноскопия) следует проводить, используя специальные тубусы или детские зеркала разных размеров с освещением. В целях снижения вероятности диагностических ошибок ректоабдоминальное исследование целесообразно проводить после очистительной клизмы накануне осмотра.

Лабораторные исследования

Определение уровня гормонов в крови.

- Определение уровня ФСГ, ЛГ, эстрадиола и дегидроэпиандростерона сульфата (а также по показаниям – тестостерона, кортизола, 17-гидроксипрогестерона, прегненолона, прогестерона, соматотропина, пролактина, ТТГ, свободного тироксина, антител к тиреоидной пероксидазе) позволяет уточнить гормональные нарушения, лежащие в основе ЗПС. При конституциональной ЗПС и гипогонадотропном гипогонадизме наблюдают снижение концентрации ЛГ и ФСГ. При первичном поражении гонад у девочек в возрасте 11–12 лет уровень гонадотропных гормонов во много раз превышает верхнюю границу нормы для женщин репродуктивного возраста. У всех больных с ЗПС уровень эстрадиола соответствует допубертатным значениям (менее 60 пмоль/л). Содержание дегидроэпиандростерона сульфата у девочек с гипергонадотропным гипогонадизмом соответствует возрасту, при гипогонадотропном гипогонадизме, в том числе функциональном, его уровень ниже возрастной нормы.
- Проба с агонистами (аналогами) ГнРГ (у больных с костным возрастом менее 11 лет не информативно). Исследование проводят в утренние часы после полноценного сна. Поскольку секреция гонадотропинов имеет импульсный характер, исходные значения ЛГ и ФСГ следует определить дважды – за 15 мин и непосредственно перед введением гонадолиберина. Базальную концентрацию рассчитывают как среднеарифметическую двух измерений. Препарат для ежедневного использования, содержащий аналог ГнРГ, быстро вводят однократно внутривенно в дозе 25–50 мкг/м^2 (обычно 100 мкг) с забором венозной крови исходно, через 30, 45, 60 и 90 мин. Сравнивают исходный уровень гонадотропинов с любыми тремя наивысшими стимулированными значениями. Максимальное повышение уровня ЛГ определяют, как правило, через 30 мин после введения препарата, ФСГ – через 60–90 мин. Повышение уровня гонадотропинов (одинаковое для ЛГ и ФСГ) до значений выше 5 МЕ/л указывает на достаточные резервные и функциональные возможности гипофиза у больных с функциональной незрелостью и заболеваниями гипоталамуса. По повышению уровня ФСГ до 10 МЕ/л и более и его преобладанию над уровнем ЛГ можно констатировать скорое менархе (в год обследования). Наоборот, преобладание стимулированного уровня ЛГ над содержанием ФСГ является частым признаком частичных ферментативных дефектов синтеза половых стероидов у больных с ЗПС. Отсутствие динамики или незначительное повышение стимулированного уровня гонадотропинов (ниже пубертатных значений 5 МЕ/л) свидетельствуют о сниженных резервных возможностях гипофиза у больных с гипопитуитаризмом врождённой или органической природы. Отрицательная проба не позволяет дифференцировать патологии гипоталамуса и гипофиза. Гиперреактивное (в 30 раз и более) повышение уровня ЛГ в ответ на введение ГнРГ предполагает неблагоприятный прогноз восстановительного негормонального лечения девушек с ЗПС. В то же время гиперсекреция гонадотропных гормонов на введение агониста (аналога) ГнРГ (повышение уровня ЛГ и ФСГ до 50 МЕ/л и более), в том числе у больных с исходно допубертатным уровнем гонадотропинов, характерна для ЗПС вследствие врождённой или приобретённой недостаточности яичников.

- Определение уровня эстрадиола в венозной крови через 4 ч и 5–7 сут после введения аналога ГнРГ. Достоверное повышение эстрадиола определяют у девочек с функциональной ЗПС и врождёнными дефектами рецепторов ГнРГ.
- Определение уровня ЛГ каждые 20–30 мин в ночные часы или суммарной суточной его экскреции с мочой. Повышение ночной секреции ЛГ у больных с содержанием гонадотропинов в сыворотке крови на допубертатном уровне позволяет диагностировать конституциональный вариант ЗПС, а отсутствие различий между ночным и дневным уровнем ЛГ — гипогонадотропный гипогонадизм.
- Цитогенетическое исследование (определение кариотипа) проводят для своевременного выявления Y-хромосомы или её фрагментов у больных с гипергонадотропной ЗПС. При молекулярно-генетическом исследовании примерно у 20% больных обнаруживают мутации гена SRY.
- Определение аутоантител к антигенам яичников при подозрении на аутоиммунную природу яичниковой недостаточности.

Инструментальные методы

- Эхография органов малого таза у девочек с функциональной ЗПС позволяет оценить степень развития матки и яичников, в том числе выявить увеличение диаметра полостных фолликулов в ответ на пробу с агонистами ГнРГ. При конституциональной форме ЗПС матка и гонады хорошо визуализируются, имеют допубертатные размеры, у большинства больных в яичниках определяют единичные фолликулы. При гипогонадотропном гипогонадизме матка и яичники резко недоразвиты, а при гипергонадотропном гипогонадизме вместо яичников или тестикулов обнаруживают тяжи, лишённые фолликулярного аппарата, переднезадний размер которых не превышает 1 см (при отсутствии опухоли в гонаде).
- Эхография щитовидной железы и внутренних органов (по показаниям) у больных с хроническими соматическими и эндокринными заболеваниями.
- Эхография молочных желёз. Картина соответствует периоду относительного покоя, характерному для девочек допубертатного возраста.
- Рентгенография левой кисти и запястья для определения костного возраста и прогноза роста. При конституциональной ЗПС костный возраст, рост, половое созревание соответствуют друг другу. При изолированной гонадотропной или гонадной ЗПС костный возраст значительно отстаёт от календарного, не превышая 11,5–12 лет к моменту физиологического завершения пубертатного периода.
- МРТ головного мозга даёт возможность уточнить состояние гипоталамо-гипофизарной области при гипогонадотропной форме ЗПС. Сканирование области гипофиза и гипоталамуса малым шагом, в том числе дополненное контрастированием сосудистой сети, позволяет обнаружить опухоли диаметром более 5 мм, врождённую и приобретённую гипоплазию или аплазию гипофиза и гипоталамуса, аномалии сосудов мозга, эктопию нейрогипофиза, отсутствие или выраженное недоразвитие обонятельных луковиц у больных с синдромом Каллманна.
- Рентгенография черепа — достоверный информативный метод диагностики опухолей гипоталамо-гипофизарной области, деформирующих турецкое седло (расширение входа, разрушение спинки, увеличение размеров, утончение и деформация контура стенок и дна).
- Денситометрия (рентгеновская абсорбциометрия) показана всем девочкам с ЗПС с целью ранней диагностики дефицита минеральной плотности костной ткани.
- Офтальмоскопия имеет диагностическую ценность для диагностики специфического пигментного ретинита у больных с синдромом Лоренса–Муна–

Барде–Бидля, дефектов цветового зрения и колобомы сетчатки у больных с синдромом Каллманна, ретинопатии у больных с ЗПС при сахарном диабете, хронической печёночной и почечной недостаточностью, а определение полей зрения — для оценки степени повреждения перекрёста зрительных нервов опухолями головного мозга.

- Проверка слуха при подозрении на изолированный дефицит гонадотропинов или синдром Тёрнера с минимальными клиническими проявлениями.
- Проверка обоняния при подозрении на синдром Каллманна у больных с гипогонадотропным гипогонадизмом.

Дифференциальная диагностика

Конституциональная форма ЗПС

Родители девочек с ЗПС имеют аналогичные темпы полового созревания и роста (в 2 раза чаще матери). У больных отмечают отставание роста и массы тела с 3 до 6 мес жизни, что приводит к умеренной задержке физического развития в возрасте 2–3 лет. На момент обследования рост девочек, как правило, соответствует 3–25-центильным показателям здоровых сверстниц. Возможно уменьшение соотношения верхней и нижней частей тела из-за более длительного роста нижних конечностей при замедленном окостенении эпифизов трубчатых костей. Скорость линейного роста при данной форме ЗПС составляет не менее 3,7 см/г. Пубертатный скачок роста менее выражен и приходится на возраст от 14 до 18 лет. Масса тела больных соответствует возрастным нормативам, но фигура остаётся инфантильной за счёт слабого накопления подкожного жира на бёдрах и ягодицах. Биологический возраст отстаёт от хронологического на 1,6–4 г. Отсутствуют соматические аномалии, развитие всех органов и систем отстаёт на равное количество лет (ретардация). Характерная особенность конституциональной формы ЗПС — соответствие физического (рост) и полового (молочные железы и лобковое оволосение) созревания уровню биологической зрелости (костный возраст) и одинаковое отставание этих параметров от календарного возраста. При гинекологическом осмотре определяют недостаточное развитие больших и малых половых губ, тонкую слизистую оболочку вульвы, влагалища и шейки матки, недоразвитие матки.

Гипогонадотропный гипогонадизм

- В клинической картине признаки значительной ЗПС сочетаются с симптомами хромосомных заболеваний, неврологическими симптомами (при объёмных, посттравматических и поствоспалительных заболеваниях ЦНС), характерными изменениями психического статуса (нервная анорексия и булимия), специфическими признаками эндокринных и тяжёлых хронических соматических заболеваний.
- У девочек с синдромом Каллманна физическое развитие не отличается от региональных возрастных нормативов. ЗПС имеет выраженный характер. Наиболее частым признаком синдрома является аносмия или гипосмия. Возможны тугоухость, церебральная атаксия, нистагм, эпилепсия, а также пороки развития (расщелина губы или твердого нёба, непарный резец верхней челюсти, аплазия или гипоплазия луковицы зрительного нерва и почки, укорочение костей пясти).
- У больных с синдромом Прадера–Вилли с раннего детства обнаруживают такие признаки, как мышечная гипотония новорождённых, приступы летаргии, гиперфагия, карликовость, уменьшение размеров рук и ног и укорочение пальцев, булимия и патологическое ожирение, умеренная умственная отсталость, выраженное упрямство и занудство. Девочки имеют характерные черты лица (миндалевидный разрез близко посаженных глаз, узкое лицо, треугольный рот).

- При синдроме Лоренса–Муна–Барде–Бидля наиболее значимым признаком, помимо карликовости и раннего ожирения, является пигментный ретинит и колобома сетчатки глаз. В числе других симптомов заболевания отмечают спастическую параплегию новорождённых, полидактилию, кистозную дисплазию почек, умственную отсталость, сахарный диабет.
- У девочек с синдромом Расселла отмечают выраженное отставание физического развития (карликовость) и отсутствие полового созревания, асимметрию развития скелета, в том числе лицевых костей черепа, характерное треугольное лицо вследствие недоразвития нижней челюсти (гипогнатии) и пигментные пятна кофейного цвета на коже туловища.
- Синдром Хенда–Шюллера–Крисчена, вызванный множественной эктопией и пролиферацией гистиоцитов в мозге, в том числе в гипоталамусе, ножке и задней доле гипофиза, на коже, во внутренних органах и костях, проявляется в виде отставания роста и ЗПС, несахарного диабета и симптомов поражения соответствующих органов и тканей. При инфильтрации орбиты наблюдают экзофтальм, костей челюсти — потерю зубов, височных и сосцевидных костей — хронические средние отиты и снижение слуха, костёй конечностей и рёбер — эозинофильные гранулёмы и переломы, во внутренних органах отмечают симптомы множественного опухолевого роста.
- Наличие врождённой мутации гена рецептора ГнРГ можно предположить у девочек, не имеющих никаких других причин ЗПС, но при обследовании которых выявлены выраженные проявления дефицита эстрогенных влияний, нормальный или умеренно сниженные уровни ЛГ и ФСГ (обычно ниже 5 МЕ/л) при содержании других гормонов гипофиза в пределах нормы и отсутствии аномалий развития.
- В отличие от конституциональной ЗПС, признаки гипогонадотропного гипогонадизма не исчезают с возрастом.

Гипергонадотропный гипогонадизм

- При синдроме Тёрнера и его вариантах наиболее нагружены патологическими признаками больные с так называемой типичной формой дисгенезии гонад, имеющие структурные аномалии единственной Х-хромосомы (Х-моносомия), особенно её короткого плеча. При рождении эти дети имеют низкую массу тела и лимфатический отёк рук и ног (синдром Бонневи–Ульриха). Темпы роста до 3 лет относительно стабильны и незначительно отличаются от нормы, но костный возраст у больных 3 лет отстаёт на 1 год. В дальнейшем замедление темпов роста прогрессирует, и костный возраст отстаёт сильнее. Пубертатный скачок роста сдвинут к 15–16 годам и не превышает 3 см. Типичные внешние проявления синдрома Тёрнера: непропорционально большая щитообразная грудная клетка с широко расставленными сосками неразвитых молочных желёз; вальгусная девиация локтевых и коленных суставов; множественные родимые пятна или витилиго; гипоплазия концевых фаланг IV и V пальцев и ногтей; короткая «шея сфинкса» с крыловидными складками кожи, идущими от ушей до плечевого отростка («ластовидная» шея); деформация ушных раковин и низкая линия роста волос на шее. Черты лица изменены в результате косоглазия, монголоидного разреза глаз (эпикантус), опущения верхнего века (птоз), деформации зубов, недоразвития нижней челюсти (микро- и ретрогнатия), имеется готическое нёбо. У больных с синдромом Тёрнера часто отмечают отиты и снижение слуха, дальтонизм, врождённые пороки сердца, аорты (коарктация и стеноз устья) и мочевыделительных органов (подковообразная почка, ретрокавальное расположение мочеточников, их удвоение, односторонняя аплазия почки). Также наблюдают гипотиреоз, аутоиммунный тиреоидит и сахарный диабет. При стёртых формах большинство стигм не проявляется. Однако внимательный осмотр даже пациенток нормального роста позволяет

обнаружить неправильную форму ушных раковин, готическое или высокое нёбо, низкий рост волос на шее и гипоплазию концевых фаланг IV и V пальцев рук и ног. Строение наружных и внутренних половых органов женское, но большие и малые половые губы, влагалище и матка резко недоразвиты. На границе входа в малый таз определяют недоразвитые половые железы в виде эхонегативных тяжей. Около 25% девочек с синдромом Тёрнера имеют спонтанное половое созревание и менархе, что обусловлено сохранением к моменту рождения достаточного количества ооцитов. В пубертатном периоде для менструирующих больных характерны маточные кровотечения.

- «Чистая» форма дисгенезии гонад проявляется резко выраженным половым инфантилизмом при отсутствии аномалий развития мышечной, костной и других систем. Обычно больные имеют нормальный рост и женский фенотип как при кариотипе 46,XX. Костный возраст больных с «чистой» формой дисгенезии гонад отстает от календарного возраста, но это отставание менее выражено, чем при синдроме Тёрнера.
- 46,XY-дисгенезию половых желёз следует дифференцировать от центральной формы ЗПС, чистой формы дисгенезии гонад при женском наборе половых хромосом и других форм XY-реверсии пола. От центральных форм ЗПС больные с XY-дисгенезией отличаются высоким содержанием гонадотропных гормонов в крови, меньшими размерами половых желёз (по данным эхографического исследования) и отсутствием в них фолликулярного аппарата, большим отставанием биологического возраста от календарного (на 3 года и более), отсутствием патологии ЦНС. От «чистой» формы дисгенезии гонад, не сопровождающейся реверсией пола, больные с XY-дисгенезией отличаются отрицательным половым хроматином и наличием Y-хромосомы в кариотипе. У таких пациентов возможна вирилизация наружных половых органов. От больных с ложным мужским гермафродитизмом, у которых и гонадный, и гормональный пол мужские, пациентки с XY-дисгенезией отличаются наличием производных мюллеровых протоков, расположением дисгенетичных половых желёз в брюшной полости, гипергонадотропинемией на фоне низкого уровня эстрадиола и тестостерона.

Показания к консультации других специалистов

Консультация у генетика при гипергонадотропной форме ЗПС для генеалогического и цитогенетического исследований.

Для больных с ЗПС необходима консультация у эндокринолога для уточнения диагноза, особенностей течения и терапии СД, синдрома гиперкортицизма, патологии щитовидной железы, ожирения, а также для уточнения причин низкорослости и решения вопроса о возможности терапии рекомбинантным гормоном роста.

Для больных с гипогонадотропным гипогонадизмом показана консультация у нейрохирурга для решения вопроса об оперативном лечении при выявлении объёмных образований в головном мозге.

Консультация у узких специалистов-педиатров с учётом системных заболеваний, вызвавших ЗПС.

Консультация у психотерапевта для лечения нервной и психогенной анорексии и булимии.

Консультация у психолога для улучшения психосоциальной адаптации девочек с ЗПС.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

- Предотвращение малигнизации дисгенетичных гонад, находящихся в брюшной полости.

- Стимуляция пубертатного скачка роста у больных с задержкой роста.
- Восполнение дефицита женских половых гормонов.
- Стимуляция и поддержание развития вторичных половых признаков для формирования женской фигуры.
- Активизация процессов остеосинтеза.
- Предупреждение возможных острых и хронических психологических и социальных проблем.
- Профилактика бесплодия и подготовка к деторождению путём экстракорпорального оплодотворения донорской яйцеклетки и переноса эмбриона.

Показания к госпитализации

Проведение лечебно-диагностических мероприятий:

- ✧ пробы с аналогами рилизинг-гормона;
- ✧ изучение суточного ритма и ночной секреции гонадотропинов и гормона роста;
- ✧ пробы с инсулином и клофелином▲ (клонидин) для уточнения резервов соматотропной секреции.

Определение Y-хромосомы в кариотипе у пациентки с женским фенотипом является абсолютным показанием для двустороннего удаления половых желёз с целью предотвращения их опухолевого перерождения.

Немедикаментозное лечение

Для девочек с центральной и конституциональной формами ЗПС — соблюдение режима труда и отдыха, коррекция физической нагрузки, поддержание адекватного питания и компенсация основного соматического заболевания.

Медикаментозное лечение

Отсутствуют достоверные данные об эффективности применения витаминно-минеральных комплексов и адаптогенов у девочек с конституциональной ЗПС. После пробы с ГнРГ отмечена активация полового созревания у подобных детей. Девочкам с конституциональной ЗПС возможно проведение 3–4-месячных курсов лечения препаратами, содержащими половые гормоны в постоянном последовательном режиме и применяемыми для заместительной гормональной терапии.

В качестве негормональной терапии пациенткам с гипогонадотропной аменореей рекомендован комплекс, состоящий из индивидуально подобранных антигомотоксических препаратов или ЛС, улучшающих функцию ЦНС. Курс лечения должен быть не меньше 6 мес. Выбор дальнейшей тактики ведения больной следует строить с учётом динамики содержания гонадотропных гормонов, эстрадиола, тестостерона и данных мониторинга размеров матки и состояния фолликулярного аппарата яичников.

У пациенток с гипергонадотропной формой ЗПС на фоне дисгенезии гонад с целью начальной эстрогенизации организма показана ежедневная терапия эстрогенами в гелевой (дивигель▲, эстрожель▲ и др.), таблетированной (прогинова▲ по 1–2 мг/сут, эстрофем▲ по 2 мг/сут и др.) форме или в виде пластыря (климара▲, эстродерм℗ и др.) или конъюгированные эстрогены в таблетках ежедневно (премарин▲ в дозе 0,625 мг/сут и др.). Применение этинилэстрадиола в таблетках ежедневно (микрофоллин▲ по 25 мкг/сут) в настоящее время ограничено из-за возможности неблагоприятного или неадекватного развития молочных желёз и матки. Из-за высокого риска злокачественного перерождения половых желёз на фоне приёма эстрогенных препаратов заместительную гормональную терапию больных с 46,XY кариотипом и дисгенезией гонад следует проводить строго после билатеральной гонад- и тубэктомии.

При появлении закономерных менструальноподобных реакций в комплекс терапии включают гестагены в циклическом режиме (дюфастон▲ (дидрогестерон)

по 10–20 мг/сут, утрожестан* (прогестерон) в дозе 100–200 мг/сут или медроксипрогестерона ацетат* по 2,5–10 мг/сут с 19-го по 28-й день приёма эстрадиола). Возможно назначение эстрадиола как в последовательной комбинации с прогестагенами (дивин*, климонорм*, цикло-Прогинова*, климен*) в 21-дневном режиме с перерывами в 7 дней, так и в постоянном режиме без перерывов (фемостон* 2/10). У больных старше 16 лет для быстрого появления вторичных половых признаков и увеличения матки целесообразно применять дивитрен*. Для ускорения формирования молочных желёз рекомендовано назначение комбинированных оральных контрацептивов. После достижения желаемых результатов в обоих случаях показан переход на препараты, используемые в постоянном последовательном (секвенциальном) режиме.

В дополнение к заместительной гормональной терапии при выявлении снижения минеральной плотности костной ткани назначают остеогенон* по 1 таблетке 3 раза в день в течение 4–6 мес ежегодно. Препарат принимают под контролем костного возраста до момента закрытия зон роста и под контролем денситометрии XY-дисгенезии гонад. Целесообразно проведение 6-месячных курсов терапии препаратами кальция: натекаль $Д_3$*, кальций $Д_3$-Никомед*, витрум Остеомаг*, кальций-Сандоз форте*.

У низкорослых больных с гипо- и гипергонадотропным гонадизмом с ростовыми показателями ниже 5 перцентилей применяют соматропин (рекомбинантный гормон роста). Препарат вводят подкожно ежедневно однократно на ночь. Суточная доза составляет 0,07–0,1 МЕ/кг или 2–3 МЕ/м^2, что соответствует недельной дозе 0,5–0,7 МЕ/кг или 14–20 МЕ/м^2. По мере роста девочки необходимо регулярно менять дозу с учётом массы или площади поверхности тела. Терапию проводят под контролем роста каждые 3–6 мес до периода, соответствующего показателям костного возраста 14 лет, или при снижении скорости роста до 2 см в год и менее. Для девочек с синдромом Тёрнера требуется большая начальная доза препарата. Наиболее эффективно назначение 0,375 МЕ/кг в сутки, однако дозу можно увеличить.

Для низкорослых девочек с синдромом Тёрнера в целях усиления роста можно назначить оксандролон (неароматизирующийся анаболический стероид) в дозе 0,05 мг/кг в сут курсом 3–6 мес на фоне применения гормона роста.

При выборе вида терапии половыми стероидами, направленной на восполнение эстрогенного дефицита, и дозы препаратов следует ориентироваться не на хронологический (паспортный), а на биологический возраст ребёнка. В настоящее время принято использовать препараты, аналогичные натуральным эстрогенам, по нарастающей схеме, если костный возраст достиг 12 лет.

Начальная доза эстрогенов должна составлять $^1/_4$–$^1/_8$ дозы, применяемой для лечения взрослых женщин: эстрадиол в форме пластыря по 0,975 мг/нед или в виде геля по 0,25 мг/сут или конъюгированные эстрогены по 0,3 мг/сут курсом на 3–6 мес. При отсутствии ответного менструальноподобного кровотечения на протяжении первых 6 мес приёма эстрогенов исходную дозу препарата увеличивают в 2 раза и спустя не менее 2 нед дополнительно назначают прогестерон на 10–12 дней. При появлении кровотечения следует перейти к моделированию менструального цикла. Назначают эстрадиол в форме пластыря по 0,1 мг/нед или геля по 0,5 мг/сут или конъюгированные эстрогены в дозе 0,625 мг/сут с добавлением препаратов, содержащих прогестерон (дидрогестерон по 10–20 мг/сут или микронизированный прогестерон (утрожестан*) по 200–300 мг/сут). Эстрогены принимают ежедневно непрерывно, прогестерон — в течение 10 дней через каждые 20 дней приёма эстрогенов. Возможен приём препаратов, содержащих аналог нативного прогестерона, каждые 2 нед на фоне непрерывного применения эстрогенов. В течение 2–3 лет гормонального лечения следует постепенно увеличить дозу эстрогенов до стандартной дозы с учётом темпов прироста длины тела, костного

возраста, размеров матки и молочных желёз. Стандартная доза эстрогенов для возмещения дефицита эстрогенных влияний, которая, как правило, не имеет отрицательных последствий, составляет 1,25 мг/сут для конъюгированных эстрогенов, 1 мг/сут для эстрадиолсодержащего геля и 3,9 мг/нед для пластыря с эстрогенами. Несомненные удобства имеют препараты, содержащие эстрадиол и прогестерон (медроксипрогестерон, дидрогестерон) с фиксированным соотношением. Терапия более высокими дозами эстрогенов приводит к ускоренному закрытию эпифизарных зон роста и развитию мастопатии, увеличивает риск развития рака эндометрия и молочных желёз.

Основные критерии эффективности проводимой терапии — начало роста и развития молочных желёз, появление полового оволосения, увеличение линейного роста и прогрессирующая дифференцировка скелета (приближение биологического возраста к паспортному).

Хирургическое лечение

Хирургическое вмешательство показано больным с растущими кистами и опухолями гипофиза, гипоталамической области и III желудочка мозга.

В связи с повышенным риском неопластической трансформации дисгенетичных половых желёз, расположенных в брюшной полости, а также высокой частотой обнаружения патологии маточных труб и мезосальпинкса всем пациенткам с XY-дисгенезией гонад сразу после установления диагноза необходимо двустороннее удаление придатков матки (вместе с маточными трубами) преимущественно лапароскопическим методом.

Примерные сроки нетрудоспособности

От 10 до 30 дней при прохождении обследования и проведении диагностических процедур в условиях стационара. В течение 7–10 дней в период хирургического лечения.

Дальнейшее ведение

Все девочки с конституциональной ЗПС должны быть включены в группу риска по развитию дефицита минеральной плотности костной ткани и нуждаются в динамическом наблюдении до завершения периода полового созревания.

Больные с яичниковой формой ЗПС и гипогонадотропным гипогонадизмом при отсутствии эффекта от негормонального лечения нуждаются в пожизненной заместительной терапии половыми стероидами (до периода естественной менопаузы) и в постоянном динамическом наблюдении. Во избежание передозировки и нежелательных побочных эффектов в течение первых 2 лет лечения целесообразно проводить контрольное обследование через каждые 3 мес. Подобная тактика позволяет наладить психологический контакт с больными и своевременно корректировать схему лечение. В последующие годы достаточно проводить контрольное обследование каждые 6–12 мес. В процессе длительного гормонального лечения контрольное обследование целесообразно проводить 1 раз в год. Минимальный комплекс исследований должен включать: УЗИ половых органов, молочных и щитовидной желёз, кольпоскопию, а также определение содержания в плазме крови ФСГ, эстрадиола, прогестерона, по показаниям ТТГ и тироксина во вторую фазу моделированного менструального цикла. Уровень эстрадиола в 50–60 пмоль/л считают минимальным для обеспечения ответа органов-мишеней. Нормальный уровень эстрадиола, необходимый для функционирования главных органов репродуктивной системы и поддержания нормального метаболизма, находится в пределах 60–180 пмоль/л. Не реже 1 раза в 2 года необходимо оценивать динамику костного возраста при его отставании от календарного, при возможности исследования костной системы обследование следует дополнить денситометрией.

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТА

Целесообразно обучение больных навыкам применения препаратов (трансдермальные лекарственные формы, инъекции гормона роста) и объяснение необходимости строгого контроля их приёма из-за опасности ациклических маточных кровотечений при нарушении схемы лечения. При необходимости терапии гормоном роста больные и их родители должны быть обучены опытным медицинским персоналом технике введения препарата.

Следует информировать пациенток о необходимости длительной (до 45–55 лет) заместительной гормональной терапии с целью возмещения дефицита эстрогенов, воздействующих не только на матку и молочные железы, но также на головной мозг, сосуды, сердце, кожу, костную ткань и т.д. На фоне заместительной гормональной терапии необходим ежегодный контроль состояния гормонально-зависимых органов. Желательно ведение дневника самоконтроля с указанием сроков наступления, длительности и интенсивности менструальноподобного кровотечения. Самостоятельная беременность невозможна. Но несмотря на это при регулярном приёме женских половых гормонов матки может достигать размеров, позволяющих пересадить донорскую яйцеклетку, оплодотворённую искусственным путём.

Перерывы в терапии больных с гипогонадотропным и гипергонадотропным гипогонадизмом не допустимы. Прекращение заместительной гормональной терапии или перерыв в лечении более двух циклов вызывает развитие глубокого эстроген-дефицитного состояния с появлением вегетативных реакций и метаболических нарушений, гипоплазией молочных желёз и половых органов.

ПРОГНОЗ

Прогноз фертильности у больных с конституциональной формой ЗПС благоприятный.

При гипогонадотропном гипогонадизме и неэффективной терапии, состоящей из индивидуально подобранных антигомотоксических препаратов или ЛС, улучшающих функцию ЦНС, фертильность можно временно восстановить путём экзогенного введения аналогов ЛГ и ФСГ (при вторичном гипогонадизме) и аналогов ГнРГ в цирхоральном режиме (при третичном гипогонадизме).

При гипергонадотропном гипогонадизме забеременеть могут только больные на фоне адекватной заместительной гормональной терапии путём переноса донорского эмбриона в полость матки и полноценного возмещения дефицита гормонов жёлтого тела. Прекращение приёма препаратов, как правило, приводит к самопроизвольному прерыванию беременности. У 2–5% женщин с синдромом Тёрнера, имевших спонтанное половое созревание и менструации, беременность возможна, однако её течение нередко сопровождается угрозой прерывания на различных сроках гестации. Благоприятное течение беременности и роды у больных с синдромом Тёрнера — редкое явление и чаще — при рождении мальчиков.

У больных с врождёнными наследственными синдромами, сопровождающимися гипогонадотропным гипогонадизмом, прогноз зависит от своевременности и эффективности коррекции сопутствующих заболеваний органов и систем.

У пациенток с гипергонадотропном гипогонадизмом при своевременно начатом и адекватном лечении возможна реализация репродуктивной функции путём экстракорпорального оплодотворения донорской яйцеклетки и переноса эмбриона.

Больные, не получившие в репродуктивном периоде заместительную гормональную терапию, чаще, чем в среднем в популяции, страдают АГ, дислипидемией, ожирением, остеопорозом; у них чаще возникают психосоциальные проблемы, особенно это характерно для женщин с синдромом Тёрнера.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ ( )

Дисфункция гипоталамуса с нарушениями менструального цикла у подростков

Синонимы: диэнцефальные синдромы, нейроэндокринная дисфункция, гипоталамическая дисфункция.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Дисфункция гипоталамуса — симптомокомплекс, обусловленный полигландулярной дисфункцией с нарушением обменных и трофических процессов, менструального цикла и сопровождающийся нарушениями сердечно-сосудистой и нервной систем.

КОД ПО МКБ-10

E23.3 Дисфункция гипоталамуса, не классифицированная в других рубриках.
E24.8 Другие состояния, характеризующиеся кушингоидным синдромом.
G93.2 Доброкачественная внутричерепная гипертензия.
G93.4 Энцефалопатия неуточнённая.
I67.4 Гипертензивная энцефалопатия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Известно, что дисфункция гипоталамуса развивается у девочек чаще, чем у юношей (131,3 и 61,5 на 1000 человек соответственно), и встречается у 20–32% девушек с нарушениями менструального цикла.

ПРОФИЛАКТИКА

- Нормализация массы тела.
- Своевременная санация очагов инфекции.
- Повышение адаптивных возможностей организма.
- Нормализация режима сна и отдыха.
- Дозированные физические нагрузки.

СКРИНИНГ

Для диагностики гипоталамической дисфункции в условиях профилактических осмотров можно применить метод суммарной оценки числовых значений симптомов заболевания у девочек с нарушениями менструального цикла, представленные в табл. 121-1. Девочка, у которой суммарный коэффициент клинических признаков превышает 1,1, должна быть направлена для углублённого обследования и уточнения диагноза.

Таблица 121-1. Перечень поправочных коэффициентов основных симптомов дисфункции гипоталамуса у девочек с нарушениями менструального цикла

Клинические симптомы	Коэффициент
Ожирение (индекс массы тела 30 и более)	0,7
Полосы растяжение кожи белого цвета	0,3
Полосы растяжение кожи бордового или розового цвета	0,7
Гирсутизм	0,4
Увеличение щитовидной железы	0,3
Головные боли	0,6
Головокружения и обмороки	0,3
Повышенная утомляемость, слабость	0,4
Сонливость	0,2

Окончание табл. 121-1

Потливость	0,2
Раздражительность, плаксивость, снижение настроения	0,1
Повышенный аппетит, булимия	0,1
Колебания АД	0,1
Субфебрилитет	0,5
Гиперпигментация кожи	0,2

КЛАССИФИКАЦИЯ

Международной стандартной классификации гипоталамической дисфункции нет. В нашей стране пользуются классификацией гипоталамического синдрома пубертатного периода, предложенной Терещенко (1996):

- ✧ по этиологии:
  - – первичная (возникшие вследствие травм и нейроинфекций);
  - – вторичная (связанные с ожирением);
  - – смешанная.
- ✧ по клиническому течению:
  - – с преобладанием ожирения;
  - – с преобладанием симптомов гиперкортицизма (гипекортизолизма);
  - – с преобладанием нейроэндокринных расстройств;
  - – с преобладанием нейроциркуляторных нарушений.
- ✧ по тяжести течения заболевания:
  - – лёгкая;
  - – средняя;
  - – тяжёлая.
- ✧ по характеру течения процесса:
  - – прогрессирующая;
  - – регрессирующая;
  - – рецидивирующая.

ЭТИОЛОГИЯ

Среди этиологических факторов гипоталамической дисфункции особенное значение уделяют неблагоприятному воздействию на ребёнка следующих показателей:

- ✧ внутриутробная гипоксия и гипотрофия плода;
- ✧ родовые травмы;
- ✧ патология второй половины беременности (преэклампсия I–III степени тяжести), сопровождающаяся фетоплацентарной недостаточностью и угрозой прерывания беременности у матери;
- ✧ длительно существующие очаги инфекции (хронические тонзиллит, бронхит, ОРВИ).

Среди факторов, предрасполагающих к развитию гипоталамической дисфункции, наиболее значимы:

- ✧ ожирение;
- ✧ раннее половое созревание;
- ✧ нарушение функции щитовидной железы.

Пусковые механизмы развития этого состояния:

- ✧ психотравмирующие ситуации;
- ✧ сотрясения мозга;
- ✧ беременность;
- ✧ воздействие средовых факторов (особенно в критические периоды жизни, в том числе в пубертатный период) у девочек с врождённой или конституциональной недостаточностью гипоталамуса.

ПАТОГЕНЕЗ

Гипоталамическую дисфункцию рассматривают как дезорганизацию функциональных систем, находящихся под контролем лимбико-ретикулярного комплекса, включающего:

- ретикулярную формацию;
- гипоталамус;
- таламус;
- миндалевидное тело;
- гипокамп;
- перегородку;
- некоторые ассоциативные зоны коры больших полушарий.

Причины и патогенез этих нарушений до конца не изучены. Единая точка зрения учёных состоит в представлении о полиэтиологичности развития заболевания у подростков с конституциональной или врождённой недостаточностью гипоталамуса. Широкий спектр симптоматики при дисфункции гипоталамуса объясняется в первую очередь обширными функциями гипоталамуса, контролирующего:

- непосредственно секрецию люлиберинов и, опосредованно, активность желёз внутренней секреции;
- метаболические изменения;
- функцию вегетативной нервной системы;
- температурную регуляцию;
- эмоциональные реакции;
- половое и пищевое поведение и др.

В результате декомпенсации регулирующей активности гипоталамических структур нарушается секреция ГнРГ и гонадотропных гормонов гипофиза и, как следствие синтез гормонов периферическими железами. Кроме того, возникают вегетативно-сосудистые нарушения, реже — мотивационные и эмоциональные расстройства, а также метаболические изменения.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления гипоталамической дисфункции весьма разнообразны как по сочетанию симптомов, так и по интенсивности их проявления.

Ведущие признаки:

- ожирение;
- наличие багровых полос растяжения на коже (стрии);
- вегетативные нарушения:
  - головные боли напряжения или по типу мигрени;
  - колебания уровня АД и ортостатические коллапсы;
  - гипергидроз;
  - повышенная утомляемость;
  - головокружения (иногда);
  - нарушения менструального цикла от маточных кровотечений до олиго- и аменореи;
  - гирсутизм;
  - нарушения сна;
  - эмоциональная лабильность, раздражительность, склонность к депрессиям.

Выраженность перечисленных симптомов зависит от тяжести поражения гипоталамических структур.

ДИАГНОСТИКА

Анамнез

Следует обратить внимание на особенности течения беременности и родов у матери: гипоксию, гипотрофию, переношенность и другие факторы, способствую-

щие нарушению функции гипоталамических структур мозга ребёнка. Необходимо также выяснить наличие у близких родственников ожирения, СД, заболеваний щитовидной железы, склонностей к вегетососудистой дистонии.

Физикальное исследование

Физическое развитие детей характеризуется высоким ростом и увеличением ИМТ с начала пубертатного периода. Почти у трети больных тенденцию к ожирению отмечают с детства. Частым признаком гипоталамической дисфункции служат белые и розовые стрии на коже различной степени выраженности, у 21% девушек наблюдают гирсутизм. У 19% пациенток обнаруживают гиперпигментацию кожи в области подмышечных впадин, на шее и локтях, у 34% — увеличение щитовидной железы до I–II степени.

Течение полового созревания у девочек характеризуется ранним его началом (9–10 лет) и быстрой прибавкой массы тела за 2–4 года на фоне быстрого роста тела в длину. Возраст менархе колеблется от 9 до 12 лет. У подавляющего большинства пациенток нарушения менструального цикла зафиксированы через 0,5–2,5 года после начала менструаций, в основном совпадая с возрастом 14–16 лет.

При оценке темпов полового созревания было обнаружено более раннее и быстрое половое развитие девочек с гипоталамической дисфункцией по сравнению со сверстницами.

При гинекологическом исследовании обнаруживают правильное развитие половых органов, в то же время почти у половины подростков отмечают гиперпигментацию кожи промежности и внутренней поверхности бёдер. Состояние, размеры и расположение внутренних половых органов, как правило, не отличаются от возрастной нормы.

Лабораторная диагностика

Лабораторная диагностика включает:

- ✧ определение уровня в сыворотке крови ЛГ, ПРЛ, ФСГ, тестостерона, эстрадиола, ДЭА-С, кортизола, ТТГ, трийодтиронина, свободного тироксина, при необходимости — АКТГ, а также СТГ, антитела к ТПО и ТГ. По показаниям изучают суточные ритмы секреции ЛГ, пролактина, кортизола;
- ✧ определение биохимических показателей крови, характеризующих состояние липидного, углеводного и белкового обменов;
- ✧ определение уровня глюкозы в сыворотке крови, взятой натощак. При нормальном уровне глюкозы проведение глюкозо-толерантного теста с гликемической нагрузкой, а при повышенном содержании — с пищевой нагрузкой;
- ✧ определение содержания в суточной моче метаболитов половых стероидов.

Инструментальные методы

- Рентгенография черепа с проекцией на турецкое седло, кистей рук и лучезапястных суставов с определением костного возраста.
- ЭЭГ, ЭхоЭГ, реоэнцефалография или допплерометрия сосудов головного мозга.
- УЗИ органов малого таза, щитовидной железы и надпочечников.
- МРТ головного мозга, (например, гипофизарно-гипоталамической области) с контрастом.

Дифференциальная диагностика

Необходимо проводить дифференциальную диагностику с болезнью и синдромом Иценко–Кушинга, опухолью головного мозга. Кроме того, гипоталамическую дисфункцию следует дифференцировать от обменно-эндокринных расстройств на фоне инсулинорезистентности.

Дифференциальная диагностика основывается на дополнительных методах исследования: МРТ головного мозга и надпочечников, на результатах изучения суточного ритма гормонов и гормонального статуса в условиях гормональных проб, биохимических показателях крови.

Показания к консультации других специалистов

При дисфункции щитовидной железы, надпочечников или признаков гиперинсулинемии (или подозрении на них) необходима консультация у эндокринолога, а в случае проявлений вегетативной дисфункции, термоневроза — у невропатолога. При обнаружении аденомы гипофиза требуется консультация у нейрохирурга.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

Нормализация функции центральных регулирующих механизмов репродуктивной системы, нормализация обменных изменений, восстановление (формирование) регулярного менструального цикла.

Показания к госпитализации

- Отсутствие эффекта от амбулаторного лечения в течение 6 мес.
- Необходимость подробного обследования суточных ритмов гормонов.
- Изучение гормонального фона в условиях гормональных проб.
- Необходимость комплексного интенсивного лечения, особенно больным с выраженной соматической (эндокринной и неврологической) симптоматикой.
- Прогрессирование заболевания.

Немедикаментозное лечение

- Санация очагов инфекции.
- Нормализация режима сна и отдыха.
- Диета и нормализация массы тела (с последующим закреплением достигнутого эффекта не менее чем в течение 6 мес).
- Иглорефлексотерапия.
- Физиотерапия (эндоназальный электрофорез кальция, гальванизация воротниковой зоны по Щербаку и др.).
- Бальнеотерапия.

Медикаментозное лечение

Назначают ЛС, улучшающие мозговое кровообращение и биоэлектрическую активность головного мозга: карбамазепин внутрь (0,2 мг) $^1/_2$ таблетки в день 3–4 нед, затем $^1/_2$ таблетки на ночь 4–6 нед и $^1/_4$ таблетки на ночь 4–6 нед или фенитоин (дифенин▲) $^1/_2$ таблетки в день 3–4 нед (длительность и доза препарата подбирают с учётом динамики ЭЭГ 1 раз в 20–30 дней); гинкго двулопастного листьев экстракт (гинкго билоба▲) внутрь по 1 таблетке 3 раза в сутки, 1–2 мес или пирацетам внутрь по 1 таблетке 2 раза в сутки, 1 мес.

Дегидратирующее воздействие: спиронолактон внутрь 25–50 мг 1 раз в сутки, 2–4 нед или ацетазоламид внутрь по 1 таблетке 2 раза в сутки, 3–4 нед (преимущественно больным с внутричерепной гипертензией).

Витаминотерапия: пиридоксин внутримышечно 1,0 мг 1 раз в сутки, 15 инъекций каждые сутки, тиамин внутримышечно 1,0 мг 1 раз в сутки, 15 инъекций каждые сутки. Поливитамины внутрь по 1 драже 2 раза в сутки, 1 мес.

Гормонотерапия: дидрогестерон внутрь по 10 мг 2 раза в сутки с 16-го дня менструального цикла 10 дней 1–6 мес или прогестерон (утрожестан▲) по 100 мг 3 раза в сутки с 16-го дня менструального цикла 10 дней с целью профилактики кровотечений. Микродозированные комбинированные оральные контрацептивы

(КОК) этинилэстрадиол + гестоден внутрь 20 мкг/75 мкг 1 раз в сутки с 1-го по 21-й дни менструального цикла, 3–6 мес, этинилэстрадиол + дезогестрел внутрь 20 мкг/150 мкг 1 раз в сутки с 1-го по 21-й дни менструального цикла, 3–6 мес, обычно при формирующихся поликистозных яичниках.

Хирургическое лечение

Хирургическое лечение не применяют.

Показания к консультации других специалистов

Формирование у больной признаков дисфункции щитовидной железы, надпочечников или гиперинсулинемии требует проведение консультации эндокринолога, а в случае проявлений вегетативной дисфункции, термоневроза — невропатолога. При обнаружении микроаденомы гипофиза требуется консультация нейрохирурга.

Примерные сроки нетрудоспособности

Период нетрудоспособности составляет 2–3 нед в течение стационарного периода лечения или проведения интенсивного лечения в амбулаторных условиях.

Дальнейшее ведение

Больные с различными нарушениями менструального цикла и гипоталамической дисфункцией должны регулярно, почти постоянно наблюдаться и получать поддерживающие курсы лечения, интенсивность и частота которых зависит от течения заболевания.

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТА (КРАТКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ)

Строгое соблюдение режима сна и отдыха, диета, дозированные физические нагрузки для стабилизации нормальной массы тела, регулярное наблюдение у лечащего врача и выполнение всех его назначений. Консультация у лечащего врача в случаях любых отклонений от привычного состояния здоровья (помимо запрограммированных посещений).

ПРОГНОЗ

Длительное упорное течение, с рецидивами. При длительном (не менее 0,5–1 года) лечении восстановление менструального цикла возможно у 60% пациентов. Прогностически неблагоприятным признаком служит прогрессирование гирсутизма и инсулинорезистентности.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Брин И.Л. Клинико-неврологические особенности девушек-подростков с нарушением менструального цикла // VIII съезд неврологов России. Казань, 2001. — С. 7–8.

Заболевания вегетативной нервной системы (руководство для врачей под ред. А.М. Вейна). — М.: Медицина, 1991. — 624 с.

Неврология для врачей общей практики (под ред. А.М. Вейна). — Эйдос Медиа, 2001. — 504 с.

Arroyo A., Laughlin G.A. Morales A.J. Inappropriate gonadotropin secretion in polycystic ovary syndrome — influence of adiposity // J. Clin. Endocrinol. Metab. — 1997. — Vol. 82. — P. 3728–3733.

Brin I.L., Bakhteev K.K., Dolzhenko I.S., Mizerova T.S. Neurological approach to the therapy of menstrual function disorders in girls with diencephalic syndrome // VIII European Congress on Pediatric and Adolescent Gynecology. Prague, 2000. — P. 53.

Dock A.M. Obesity a threat to Public Health In: Research the future-2002. Huddingle Univ. Hosp., 2002. — P. 12–14.

Knobel E. The neuroendocrin control of the menstrual cycle // Resent prog. Horm. Res. — 1980. — Vol. 36. — P. 53–88.

Tanaka K., Toriumi M., Shinohara Y. Disorders of gonodal fanction in hypothalamic pituitary diseases // Nipon-Rinsho. — 1997. — Vol. 55. — P. 2969–2973.

Дисменорея пубертатного периода

С современных нейрофизиологических позиций термином «дисменорея» обозначают широкий спектр нейровегетативных, обменно-эндокринных, психических и эмоциональных отклонений, ведущим проявлением которых выступает болевой синдром, обусловленный патологическим накоплением в эндометрии накануне менструации продуктов деградации арахидоновой кислоты (простагландинов, тромбоксанов, лейкотриенов и моноаминокислот), усиливающих афферентацию импульсов, раздражаюших болевые центры в ЦНС.

КОДЫ ПО МКБ-10

N94.4 Первичная дисменорея.
N94.5 Вторичная дисменорея.
N94.6 Дисменорея неуточнённая.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Первичная дисменорея — заболевание, не имеющее органической причины. Вторичная дисменорея, как правило, носит приобретённый характер и обусловлена органическим заболеванием внутренних половых органов. Если у больной, страдающей первичной дисменореей, в процессе дальнейшего наблюдения обнаруживают анатомические изменения половых органов, то ставят диагноз вторичной дисменореи.

Ю.А. Гуркин (2000) выделил следующие формы дисменореи:

- ✧ генитальная:
  - – первичная;
  - – вторичная.
- ✧ экстрагенитальная:
  - – соматическая;
  - – психоневрогенная.
- ✧ смешанная.

В.Н. Прилепская и Е.А. Межевитинова (1999) предлагают выделять:

- ✧ компенсированную форму — выраженность и характер заболевания со временем не меняются;
- ✧ некомпенсированную форму — характерно нарастание интенсивности боли с годами.

Э. Делигеороглу и соавт. (1997) предложили классифицировать заболевание по степеням тяжести:

- ✧ 0 степень — отсутствие в менструальные дни болей, влияющих на повседневную активность;
- ✧ I степень — слабовыраженные боли во время менструации, очень редко приводящие к снижению активности;
- ✧ II степень — повседневная активность снижена, редко отмечают пропуск занятий в школе, так как обезболивающие ЛС оказывают хороший эффект;
- ✧ III степень — болевой синдром максимально выражен, двигательная активность резко снижена, анальгетики малоэффективны, вегетативные симптомы (головная боль, быстрая утомляемость, тошнота, рвота, диарея).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота дисменореи колеблется от 43 до 90%. 45% девушек страдают тяжёлой формой дисменореи, у 35% наблюдают симптомы средней степени тяжести и лишь у 20% больных отмечают лёгкую степень заболевания.

ПАТОГЕНЕЗ

Первичная дисменорея представляет собой циклический патологический процесс, возникающий с менархе или спустя 1,5–2 года после установления овулятор-

ных циклов. Обязательным атрибутом функциональной дисменореи служит отсутствие органической патологии половых органов. Вторичная дисменорея — один из ярких клинических симптомов органической патологии органов малого таза. Возможные причины вторичной дисменореи — наружный и внутренний эндометриоз, пороки развития матки и влагалища, сальпингиты и эндометриты, миома матки, опухоли придатков, спаечный процесс в малом тазу, стеноз шейки матки, внутриматочная патология (полипы, субмукозная миома, синехии), инородное тело в полости матки, аномалии развития сосудов и брыжейки яичников.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В настоящее время дебют дисменореи в 75% случаев совпадает с менархе, и лишь у каждой четвертой больной симптомы дисменореи возникают спустя 1–4 года после менархе.

Основное проявление дисменореи — болевой синдром. Ежемесячное ожидание боли отражается на общем самочувствии, эмоциональной и психической деятельности. Опрос больных часто способствует установлению семейных случаев дисменореи — наличие заболевания у матери или ближайших родственниц.

При преобладании симпатического вегетативного тонуса девушки помимо болезненных ощущений предъявляют жалобы на:

- ✧ боли в сердце и сердцебиение;
- ✧ изменение настроения (внутренняя напряжённость и тревога, неуверенность, навязчивые страхи, пессимизм, вплоть до развития депрессии);
- ✧ интенсивную головную боль по типу мигрени;
- ✧ нарушение работы кишечника (кишечные колики за счёт спазма артериол, запоры);
- ✧ нарушение сна, вплоть до бессонницы;
- ✧ общую слабость и головокружение;
- ✧ повышение температуры тела с ознобом или внутренней дрожью;
- ✧ *повышенную потливость и появление красных пятен на шее в виде сосудистого ожерелья;*
- ✧ тошноту;
- ✧ учащение мочеиспускания;
- ✧ чувство жара.

Отмечают бледность кожных покровов и акроцианоз, расширение зрачков.

При преобладании парасимпатического типа реагирования на менструальную боль развёртывается иная клиническая картина. Пациентки жалуются на:

- ✧ вздутие живота и поносы;
- ✧ заметную прибавку массы тела накануне менструации;
- ✧ отёки лица и конечностей;
- ✧ снижение работоспособности;
- ✧ сонливость;
- ✧ появление зуда или аллергических реакций;
- ✧ понижение температуры тела и АД;
- ✧ рвоту и повышенное слюноотделение в момент приступа болей;
- ✧ повышенную зябкость в момент приступа болей;
- ✧ приступы удушья, сопровождающие боли;
- ✧ судороги и обмороки в момент приступа болей;
- ✧ появление пассивно-оборонительных поведенческих реакций.

ДИАГНОСТИКА

При осмотре отмечают бледность кожных покровов, сужение зрачков, уменьшение ЧСС.

Надо отметить, что у большинства девушек в настоящее время обнаруживают смешанные вегетативно-эмоциональные реакции. Достаточно редко, но наиболее

тяжело менструации протекают у астенизированных девушек с психопатическими личностными особенностями (ипохондрия, обидчивость и плаксивость, приступы раздражительности и агрессивности, сменяющиеся подавленностью и апатией, ощущения тревоги и страха, нарушения глубины и продолжительности сна, непереносимость звуковых, обонятельных и вкусовых раздражителей).

Каждая вторая девушка страдает нейропсихической, каждая пятая — цефалгической или кризовой формой предменструального синдрома.

При объективном исследовании обращают внимание на множественные проявления синдрома дисплазии соединительной ткани:

- ✧ кожных покровов:
  - сосудистая сеть на груди, спине, конечностях за счёт тонкой кожи. Повышение растяжимости кожи (безболезненное оттягивание на 2–3 см в области тыла кисти, лба);
  - геморрагические проявления (экхимозы и петехии при пробах щипка или жгута);
  - внутрикожные разрывы и полосы растяжения (стрии);
  - симптом папиросной бумаги (остающиеся на местах ссадин, ран, ветряной оспы участки блестящей, атрофированной кожи);
- ✧ костной ткани:
  - деформация грудной клетки (воронкообразная, килевидная);
  - патология позвоночника (сколиоз, кифоз, лордоз, плоская спина);
  - патология конечностей (арахнодактилия, гипермобильность суставов, искривление конечностей, плоскостопие);
- ✧ сердечно-сосудистой системы:
  - пролапс митрального клапана;
  - варикозное расширение вен (функциональная недостаточность клапанов, нарушение кровотока);
- ✧ органов зрения:
  - миопия.

При ведении больных с дисменореей большую клиническую значимость имеют диагностические приёмы, позволяющие распознать заболевание, маской которого оказались болезненные менструации.

Проба с нестероидными противовоспалительными средствами

НПВП оказывают антипростагландиновый эффект. Главный механизм действия НПВП состоит в блокировании синтеза и активности циклооксигеназ типа 1 и/или 2, которые способствуют превращению арахидоновой кислоты в эйкозаноиды. Кроме прямого действия на синтез простагландинов, эти средства увеличивают уровень эндогенных соединений, снижающих болевую чувствительность (эндорфинов).

Проба с НПВП даёт возможность выбрать наиболее рациональные пути последующего обследования больных.

Приём препарата по определённой схеме помогает не только снять проявления дисменореи, но и с большой долей достоверности диагностировать гинекологическое заболевание, послужившего причиной этой патологии. Пациентке предлагают самостоятельно оценить выраженность болевых ощущений по 4-балльной системе на фоне пятидневного приёма НПВП, где 0 баллов — отсутствие боли, а 3 балла — максимально выраженная боль. Для более точной оценки обезболивающего эффекта НПВП предусмотрены десятичные значения. Можно также применять классическую визуальную аналоговую шкалу с распределением делений от 0 до 10 баллов.

При появлении сильно раздражающих, но ещё переносимых болевых ощущений, приближённых к максимуму, пациентка отмечает исходные показатели на

шкале интенсивности боли. В первый день пробы динамику изменения боли оценивают через 30, 60, 120 и 180 мин после приёма первой таблетки, а затем каждые 3 ч перед приёмом следующей таблетки до наступления сна. В последующие 4 дня пациентка должна принимать препарат по 1 таблетке 3 раза в сутки и оценивать выраженность боли однократно в утренние часы. Наряду с последовательным заполнением болевой шкалы пациентка параллельно фиксирует данные о переносимости препарата и особенностях вегетоневротических и психоэмоциональных проявлений дисменореи. Врачебную оценку обезболивающего эффекта препарата целесообразно производить на 6-й день пробы.

Быстрое снижение выраженности боли и сопутствующих проявлений дисменореи в первые 3 ч после приёма препарата с сохранением положительного эффекта в последующие дни позволяет с высокой степенью достоверности говорить о первичной дисменорее, обусловленной функциональной гиперпростагландинемией. Такие результаты пробы позволяют ограничить спектр обследования больных анализом данных ЭЭГ и определением психоэмоциональных личностных особенностей.

Сохранение, а в ряде случаев и усиление болей на 2–3-й день обильной менструации с последующим ослаблением их интенсивности к 5-му дню пробы более характерно для пациенток с дисменореей, обусловленной генитальным эндометриозом.

В случае, когда после приёма первой таблетки девушка указывает на закономерное уменьшение интенсивности боли, а при дальнейшем выполнении пробы отмечает сохранение болезненных ощущений до конца приёма препарата, в качестве основной причины дисменореи можно предположить воспалительное заболевание органов малого таза.

Отсутствие обезболивающего эффекта НПВП на протяжении всей пробы, в том числе и после первой таблетки, наводит на мысль о недостаточности или истощении противоболевых компонентов системы. Подобное состояние наблюдают при пороках половых органов, связанных с нарушением оттока менструальной крови, а также при дисменорее, обусловленной нарушениями обмена лейкотриенов или эндорфинов.

Лабораторная диагностика и инструментальные методы

При подозрении на вторичную дисменорею необходимо провести УЗИ органов малого таза в первую и вторую фазу менструального цикла или МРТ половых органов, а также направить пациентку в стационар для диагностической гистероскопии или лапароскопии в соответствии с предположительным диагнозом.

В комплекс обследования девушек с дисменореей целесообразно включить ЭхоКГ и определение уровня магния в плазме крови. Согласно полученным данным, у 70% больных с дисменореей пубертатного периода диагностируют выраженную гипомагниемию.

Важным диагностическим этапом служит определение уровня эстрогенов и прогестерона в дни, предшествующие ожидаемой менструации (на 23–25-й день при 28-дневном менструальном цикле).

У больных с лёгкой степенью дисменореи, как правило, нормальное соотношение эстрадиола и прогестерона. Электроэнцефалографические данные свидетельствуют о преобладании общемозговых изменений с признаками дисфункции мезодиэнцефальных и стриопаллидарных структур мозга.

У пациенток с дисменореей средней степени выраженности стероидный профиль характеризуется классическим вариантом НЛФ — нормальной продукцией эстрадиола и сниженной секрецией прогестерона во 2-й фазе менструального цикла. Данные ЭЭГ помогают обнаружить множественные проявления перераздражения симпатического тонуса вегетативной нервной системы с общемозговыми изменениями и признаками дисфункции срединно-стволовых структур мозга.

У больных с тяжёлой дисменореей уровень эстрадиола превышает нормативные параметры, а содержание прогестерона может соответствовать нормативам лютеиновой фазы менструального цикла. В клинике дисменореи, помимо боли, преобладают признаки парасимпатического влияния вегетативной нервной системы, проявляющиеся на ЭЭГ общемозговыми изменениями с признаками дисфункции диэнцефально-стволовых структур мозга.

Дифференциальная диагностика

Эндометриоз — одна из наиболее часто встречающихся причин дисменореи. При наружном эндометриозе боли имеют ноющий характер, часто иррадиируют в область крестца и прямой кишки. Нередко приступы очень сильных болей сопровождаются развитием картины «острого живота», тошнотой, рвотой и кратковременной потерей сознания. При внутреннем эндометриозе (аденомиозе) боли возникают, как правило, за 5–7 дней до менструации, нарастают по интенсивности к 2–3-му дню, а затем постепенно уменьшаются по интенсивности к середине цикла. Прогрессивно увеличивается количество теряемой крови. Для эндометриоза также характерен небольшой подъём температуры тела во время менструации, увеличение СОЭ. У девушек, имеющих сексуальные отношения, патогномоничным признаком служит диспареуния.

Дисменорея может служить одним из самых ранних симптомов пороков развития матки и влагалища, сопровождающихся односторонней задержкой оттока менструальной крови (замкнутый добавочный рог матки или влагалище). Характерные признаки: начало дисменореи с менархе, прогрессирующее нарастание болей как по выраженности, так и по продолжительности с максимумом их интенсивности через 6–12 мес, сохранение одной и той же локализации и иррадиации болей из месяца в месяц.

Дисменорея может быть обусловлена врождённой недостаточностью сосудистой системы органов малого таза, более известной как варикозное расширение тазовых вен или синдром яичниковой вены. Однако существует мнение, что нарушение гемодинамики в венозной системе матки представляет собой результат психопатических или психических нарушений у предрасположенных людей.

Одной из редких причин дисменореи служит дефект заднего листка широкой связки матки (синдром Алена–Мастерса).

В генезе болевого синдрома, проявляющегося транзиторной или постоянной дисменореей, важную роль могут играть функциональные или эндометриоидные кисты яичника, а также фиксированное нарушение топографии половых органов вследствие спаечного процесса.

Дисменорея, обусловленная воспалительными заболеваниями внутренних половых органов неспецифической и туберкулёзной этиологии, имеет существенно различающиеся черты.

При хроническом сальпингите нетуберкулёзной этиологии боль ноющего или тянущего характера возникает за 1–3 дня до начала менструации и усиливается в первые 2–3 дня. Часто сопутствует менометроррагия. Детальный опрос пациентки позволяет уточнить, что менструации стали болезненными не сразу после менархе; их появлению предшествовало переохлаждение или перенесённое воспаление различной локализации, и аналогичные боли возникают также вне менструаций. При воспалительных процессах имеет значение натяжение спаек, образующихся между брюшинным покровом матки и соседними органами. Воспаление, начавшись в одном из отделов полового тракта, распространяется на другие участки. В результате возможны разные сочетания таких форм, как сальпингоофорит, эндометрит, тубоовариальные образования, пельвиоцеллюлит, пельвиоперитонит.

Для дисменореи, обусловленной хроническим генитальным туберкулёзом, более специфичны другие признаки. Характерны общее недомогание, учащение

приступов ноющих немотивированных болей в животе без чёткой локализации (особенно в весеннее или осеннее время года), болезненность менструаций с менархе, нарушения менструального цикла по типу гипоменореи, опсоменореи, аменореи или метроррагии. Эти нарушения обусловлены воздействием туберкулёзных токсинов на регулирующие половые центры и нейтрализацией половых гормонов.

Дисменорея часто сопутствует состоянию, именуемому аппендикулярно-генитальным синдромом. Считают, что у каждой третьей девушки одновременно с острым аппендицитом возникает воспаление придатков матки (чаще всего катаральный сальпингит, реже — периоофорит и гнойный сальпингит, ещё реже — оофорит). Таким образом, в 33% случаев аппендицита создаются предпосылки для формирования аппендикулярно-генитального синдрома.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

- Купирование болевых ощущений.
- Коррекция вегетативного тонуса и психического статуса.
- Восстановление и коррекция нарушений менструального цикла, нормализация гормональных параметров.
- Устранение либо облегчение симптомов основных органических причин дисменореи (генитального эндометриоза, острых и хронических воспалительных процессов в органах малого таза).

Показания к госпитализации

Госпитализация необходима в случаях:

- ✧ необходимости хирургического обследования и лечения;
- ✧ тяжёлых форм дисменореи с преобладанием выраженных вегетативных и психопатических реакций.

Немедикаментозное лечение

Важными условиями успешного лечения служат:

- ✧ соблюдение режима труда и бодроствования;
- ✧ регуляция пищевого рациона с увеличением потребления в перименструальные дни легко усвояемых и богатых витаминами продуктов и исключение продуктов на основе молока и кофе;
- ✧ повышение общего тонуса занятиями лечебно-оздоровительной гимнастикой;
- ✧ возможно применение индивидуальной или коллективной психотерапии. Доказан хороший эффект от воздействия на триггерные точки (акупунктура, иглорефлексотерапия, магнитотерапия). Рефлексотерапия более эффективна в сочетании с ЛФК, диетой, психотерапией.

В лечении дисменореи остаётся актуальным применение преформированных лечебно-физических факторов: диадинамотерапии, флюктуоризации, амплипульстерапии.

Медикаментозное лечение

Базовое лечение любой формы дисменореи должно включать комбинированное назначение антиоксидантов и препаратов, содержащих соли магния.

Доказано, что витамин Е наряду с уменьшением интенсивности перекисного окисления ненасыщенных жирных кислот, из которых образуется простагландин, участвует в процессе мобилизации эндорфинов из гипоталамо-гипофизарных структур и стенок кишечника. Витамин Е применяют непрерывно в дозе от 200 до 400 мг/сут.

Магний активирует более трёхсот ферментативных реакций, ингибирует простагландинсинтетазу, участвует в синтезе всех известных нейропептидов в головном мозге. Он оказывает общее тонизирующее и успокаивающее действие, положительно влияет на тонус сосудов, обладает мочегонным эффектом, способствует активному выведению желчи, обладает противомикробными свойствами, снижает содержание холестерина в крови и тканях, предупреждает образование конкрементов в почках. Магний необходим для нормальной работы витаминов группы В.

Из магнийсодержащих лекарственных веществ препаратом выбора для больных с дисменореей служит комплекс магне B_6®. Содержащийся в нём пиридоксина гидрохлорид обеспечивает лучшее проникновение и удержание магния внутри клетки. Профилактическую дозу (1 таблетка 3 раза в день) следует назначать больным при клинических симптомах хронического дефицита магния, но при нормальном его содержании в плазме крови. У больных с гипомагниемией и выраженными проявлениями магниевого дефицита необходимо назначать препарат в лечебной дозе (2 таблетки 3 раза в день). Препарат принимают непрерывно в течение 4 мес курсами 2 раза в год, длительно.

У пациенток с дисменореей лёгкой степени тяжести, сохранённым ритмом менструаций и ненарушенным соотношением эстрадиола и прогестерона в конце менструального цикла оправдано назначение НПВП по 1 дозе препарата 1–2 раза в сутки в первый день болезненной менструации.

При средней степени тяжести функциональной дисменореи, сочетающейся с проявлениями предменструального синдрома, целесообразно начинать приём препарата за 1–3 дня до менструации по 1 таблетке 2–3 раза в день.

Больным с тяжёлыми проявлениями дисменореи необходимо принимать по 3 таблетки в сутки в течение всех дней болезненной менструации.

В настоящее время представлен широкий спектр НПВП: ацетилсалициловая кислота, индометацин, ибупрофен, рофекоксиб®, напроксен, парацетамол, кетопрофен, диклофенак и многие другие. Эти препараты служат средством выбора для молодых девушек, не желающих использовать КОК для лечения дисменореи, а также в тех случаях, когда эти препараты противопоказаны.

У пациенток с дисменореей лёгкой и средней степени с клиническими проявлениями ваготомии, НЛФ при нормальном уровне эстрадиола в состав лечения включают гестагены. Как известно, под влиянием прогестерона снижается выработка простагландинов не только в эндометрии, но и в нервно-мышечных структурах, ЦНС и других тканях. Добавление прогестерона к лечению дисменореи приводит к исчезновению не только болей, но и многих других симптомов, способствуя восстановлению нормального соотношения прогестерона и эстрадиола в лютеиновую фазу цикла. Тормозящее действие прогестерона на сократительную активность миофибрилл обусловливает значительное уменьшение или исчезновение болезненных маточных сокращений. Из числа гестагенов наиболее оптимально применение натурального прогестерона.

Дидрогестерон, в отличие от других синтетических прогестагенов, полностью лишён эстрогенных, андрогенных, анаболических эффектов, минералокортикоидных и глюкокортикоидной активности, не влияет на липидный спектр крови и систему гемостаза.

По данным литературы, эффективность лечения зависит от суточной дозы прогестерона. У больных, принимавших препарат по 10–15 мг/сут, дисменорея купировалась в 60–80% случаев, в дозе 20 мг/сут — более чем у 90% пациенток.

Пациенткам с тяжёлой формой дисменореи при высоком уровне эстрадиола с преобладанием парасимпатического тонуса в качестве обязательного компонента лечебного воздействия назначают монофазные КОК, содержащие 20 мкг этинилэстрадиола. Подобные препараты помогают снизить гиперактивность яичников

и сбалансировать простагландинзависимые реакции в организме больных с дисменореей накануне и в дни менструации.

При воспалительных процессах в первую очередь следует исключить туберкулёзную этиологию, в дальнейшем — комплексно лечить воспаление с учётом возбудителя инфекционного процесса и применением физиотерапии.

Лечение наружного генитального эндометриоза у девушек — более сложная задача, нередко требующая оперативного лечения. Внутренний эндометриоз у девушек встречается достаточно редко. При выявлении этого заболевания проводят эффективное лечение агонистами ГнРГ КОК (депо-формы трипторелина, бусерелина, гозерелина) в течение 3–4 мес с подключением низкодозированных монофазных КОК на последнем месяце лечения агонистами ГнРГ. Приём КОК продолжают до того времени, когда больная захочет забеременеть.

Лечение в условиях стационара

Хирургическое лечение девушек с дисменореей следует проводить в стационарах, имеющих эндоскопический оперативный блок. Лапароскопия показана больным со следующей патологией:

- стойкая, не поддающаяся консервативному лечению, дисменорея (для уточнения причины заболевания);
- наружный генитальный эндометриоз, в том числе и эндометриодные кисты яичников;
- пороки развития матки и влагалища (добавочный рудиментарный рог матки, удвоение матки с аплазией одного из влагалищ).

Показания к консультации других специалистов

Необходимо проведение консультации терапевта, эндокринолога; по показаниям — обращение к психологу, специалисту ЛФК.

Оценка эффективности лечения

Лечение считают эффективным в том случае, если оно позволило добиться установленных целей.

Дальнейшее ведение

В течение первого года целесообразно динамическое наблюдение 1 раз в 3 мес. В дальнейшем, при благоприятном течении заболевания, желательно проводить контрольное обследование больной 1 раз в 6 мес до совершеннолетия (18 лет), после чего девушку с подробной выпиской о результатах динамического обследования и лечения передают под наблюдение врачей, оказывающих акушерско-гинекологическую помощь взрослым женщинам.

ПРОГНОЗ

При уточнении этиологии дисменореи и своевременно начатом лечении нарушений прогноз в отношении дальнейшей репродуктивной функции благоприятный.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Кулаков В.И., Прилепская В.Н. Практическая гинекология. — М.: МЕД-прессинформ, 2001.

Гайнова И.Г. Дифференцированный подход к диагностике и лечению дисменореи у девушек: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2003.

Гайнова И.Г., Уварова Е.В., Ткаченко Н.М., Кудрякова Т.А. Дифференцированный подход к лечению дисменореи с нейровегетативными проявлениями у девушек // Гинекология. — 2001. — № 4. — С. 130–132.

Вихляева Н.М. Руководство по эндокринной гинекологии. — М.: МИА, 2002.

Сметник В.П., Тумилович Л.Г. Неоперативная гинекология. — М.: МИА, 2001.

Кротин П.Н., Ипполитова М.Ф. Комплексный подход в лечении больных с первичной дисменореей // Репродуктивное здоровье детей и подростков. — 2006. — № 1. — С. 37–47.

Маточные кровотечения в пубертатном периоде

Маточные кровотечения в пубертатном периоде (ювенильные маточные кровотечения, дисфункциональные маточные кровотечения, обильные менструации в пубертатном периоде) — отличающиеся от естественных менструаций кровяные выделения из матки, возникающие в течение первых 3 лет после менархе в результате рассогласования деятельности органов репродуктивной системы.

КОД ПО МКБ-10

N92.2 Обильные менструации в пубертатном периоде.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота маточных кровотечений пубертатного периода (МКПП) в структуре гинекологических заболеваний детского и юношеского возраста колеблется от 10,0 до 37,3%. Свыше 50% всех обращений девочек-подростков к гинекологу составляют МКПП. Почти 95% всех влагалищных кровотечений пубертатного периода обусловлены МКПП. Наиболее часто маточные кровотечения возникают у девочек-подростков в течение первых 3 лет после менархе.

ПРОФИЛАКТИКА

Пациентки с маточными кровотечениями пубертатного периода нуждаются в постоянном динамическом наблюдении 1 раз в месяц до стабилизации менструального цикла, затем возможно ограничить частоту контрольного обследования до 1 раза в 3–6 мес. УЗИ органов малого таза следует проводить не реже 1 раза в 6–12 мес, электроэнцефалографию — через 3–6 мес. Все больные должны быть обучены правилам ведения менструального календаря и оценке интенсивности кровотечения, что позволит оценить эффективность проводимого лечения.

Больные должны быть информированы о целесообразности коррекции и поддержании оптимальной массы тела (как при дефиците, так и при избыточной массе тела), нормализации режима труда и отдыха.

СКРИНИНГ

Целесообразно проведение скрининга заболевания при помощи психологического тестирования среди здоровых пациенток, особенно учащихся, обучающихся на высоком образовательном уровне (гимназии, лицеи, профессиональные классы, институты, университеты), особенно отличниц. В группу риска по развитию МКПП должны быть включены девочки-подростки с отклонениями физического и полового развития, ранним менархе, обильными менструациями с менархе.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Официально принятой международной классификации МКПП не существует. В зависимости от функциональных и морфологических изменений в яичниках выделяют овуляторные и ановуляторные маточные кровотечения. В пубертатном периоде наиболее часто выявляют ановуляторные ациклические кровотечения, обусловленные атрезией, реже — персистенцией фолликулов.

В зависимости от клинических особенностей выделяют несколько видов маточных кровотечений.

- Меноррагии (гиперменорея) — маточные кровотечения у больных с сохранённым ритмом менструаций, у которых продолжительность кровяных выделений превышает 7 дней и кровопотеря составляет более 80 мл, отмечают небольшое количество сгустков крови в обильных кровяных выделениях,

появление гиповолемических расстройств в менструальные дни и наличие железодефицитной анемии средней и тяжёлой степени.

- Полименорея — маточные кровотечения, возникающие на фоне регулярного укороченного менструального цикла (менее 21 дня).
- Метроррагия и менометроррагия — маточные кровотечения, не имеющие ритма, часто возникающие после периодов олигоменореи и характеризующиеся периодическим усилением кровотечения на фоне скудных или умеренных кровяных выделений.

В зависимости от уровня концентрации эстрадиола в плазме крови среди МКПП выделяют гипоэстрогенный, нормоэстрогенный и гиперэстрогенный типы.

Осложнения

Наиболее тяжёлые осложнения МКПП — синдром острой кровопотери, который, однако, редко приводит к летальному исходу у соматически здоровых девочек, а также анемический синдром, выраженность которого определяют интенсивностью МКПП и его длительностью.

Летальность девочек-подростков с МКПП чаще всего обусловлена острыми полиорганными нарушениями в результате тяжёлой анемии и гиповолемии, осложнениями переливания нативной крови и её компонентов, развитием необратимых системных нарушений на фоне хронической железодефицитной анемии у девочек с длительными и рецидивирующими маточными кровотечениями.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

МКПП — многофакторное заболевание, возникающее в результате избыточного или разбалансированного взаимодействия случайных факторов и индивидуальной реактивности организма. В качестве факторов риска возникновения МКПП чаще всего можно отметить острые психогении или длительные психологические напряжения, неблагоприятную экологическую обстановку в месте проживания, гиповитаминоз, алиментарную недостаточность, ожирение, дефицит массы тела и т.д. Ведущая и наиболее вероятная провоцирующая роль принадлежит различного рода психологическим нагрузкам, острым психологическим травмам и постоянной готовности к стрессовым реакциям (до 70%). Данные неблагоприятные факторы правильнее расценивать не как причинные, а как провоцирующие кровотечения явления.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина МКПП весьма неоднородна. Определённые типовые признаки зависят от того, на каком уровне (центральном или периферическом) произошли нарушения согласованной деятельности (саморегуляции).

При невозможности распознать тип МКПП (гипо-, нормо- или гиперэстрогенный), при отсутствии корреляции между клиническими и лабораторными данными можно говорить об атипичных формах МКПП.

Гиперэстрогенный тип. При гиперэстрогенном типе МКПП внешне больные выглядят физически развитыми, но в психологическом плане могут обнаруживать незрелость в суждениях и поступках. Отличительные черты типичной формы: значительное увеличение размеров матки и концентрации ЛГ в плазме крови относительно возрастной нормы, а также асимметричное увеличение яичников. Наиболее вероятно развитие гиперэстрогенного типа МКПП в начале (11–12 лет) и конце (17–18 лет) пубертатного периода. Атипичные формы могут встречаться вплоть до 17 лет.

Нормоэстрогенный тип. При нормоэстрогенном типе МКПП данные антропометрии и степень развития вторичных половых признаков, то есть внешние признаки, гармонично развиты. Размеры матки меньше возрастной нормы, поэтому чаще при таких параметрах больных относят к гипоэстрогенному типу.

Наиболее часто типичные и атипичные формы наблюдают у пациенток в возрасте от 13 до 16 лет.

Гипоэстрогенный тип МКПП наиболее часто выявляют у девушек-подростков. Обычно такие пациентки хрупкого телосложения со значительным отставанием от возрастной нормы степени развития вторичных половых признаков, но довольно высоким уровнем психического развития. Для подобных девушек характерно психоэмоциональное напряжение, депрессивно-тревожные расстройства в сочетании с нарушением сна. Размеры матки значительно (в 2 раза) меньше возрастной нормы во всех возрастных группах, эндометрий тонкий, яичники симметричные и в объёме немного превышают нормальные показатели. Уровень кортизола в плазме крови значительно превосходит нормативные значения.

При гипоэстрогенном типе МКПП почти все больные относились к типичной форме.

ДИАГНОСТИКА

Выделяют следующие критерии МКПП:

- продолжительность кровяных выделений из влагалища менее 2 дней или более 7 дней на фоне укорочения (менее 21–24 дней) или удлинения (более 35 дней) менструального цикла;
- кровопотеря более 80 мл или субъективно более выраженная по сравнению с обычными менструациями;
- наличие межменструальных или посткоитальных кровяных выделений;
- отсутствие структурной патологии эндометрия;
- подтверждение ановуляторного менструального цикла в период возникновения маточного кровотечения (уровень прогестерона в венозной крови на 21–25-й день менструального цикла менее 9,5 нмоль/л, монофазная базальная температура, отсутствие преовуляторного фолликула по данным эхографии).

Диагноз МКПП — диагноз исключения:

- самопроизвольного прерывания беременности (у сексуально активных девушек);
- патологии матки (миома, полипы эндометрия, эндометриты, артериовенозные анастомозы, эндометриоз, наличие внутриматочного контрацептивного средства, крайне редко аденокарцинома и саркома матки);
- патологии влагалища и шейки матки (травма, инородное тело, неопластические процессы, экзофитные кондиломы, полипы, вагиниты);
- патологии яичников (поликистозные яичники, преждевременное истощение, опухоли и опухолевидные образования);
- заболеваний крови (болезнь Виллебранда и дефицит других плазменных факторов гемостаза, болезнь Верльгофа — идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, тромбоастения Глянцманна, Бернара–Сулье, Гоше, лейкемия, апластическая анемия, железодефицитная анемия);
- эндокринных заболеваний (гипотиреоз, гипертиреоз, болезни Аддисона или Иценко–Кушинга, гиперпролактинемия, постпубертатная форма врождённой гиперплазии коры надпочечников, опухоли надпочечников, синдром пустого турецкого седла, мозаичный вариант синдрома Тернера);
- системных заболеваний (болезни печени, хроническая почечная недостаточность, гиперспленизм);
- ятрогенных причин (ошибки приёма препаратов, содержащих женские половые гормоны и глюкокортикоиды, длительное применение высоких доз НПВП, антиагрегантов и антикоагулянтов, психотропных средств, антиконвульсантов и варфарина, химиотерапия).

Следует различать МКПП и синдром маточного кровотечения у подростков. Синдром маточного кровотечения может сопровождаться практически теми

же клиническими и параметрическими атрибутами, что и МКПП. Однако синдром маточного кровотечения безусловно несёт в своем патофизиологическом и клиническом содержании специфические признаки вызвавшего его расстройства, что в первую очередь необходимо учитывать при назначении лечебно-профилактических мероприятий.

Анамнез

Необходимо выяснять семейный анамнез во время беседы с родственниками пациентки, желательно с матерью. Оценивают особенности репродуктивной функции матери, течение беременности и родов, течение периода новорождённости, психомоторное развитие и темпы роста, выясняют условия жизни, особенности питания, перенесённые заболевания и операции, данные о физических и психологических нагрузках, эмоциональных стрессах.

Клиническое обследование

Проводят общий осмотр, измерение роста и массы тела, определяют распределение подкожно-жировой клетчатки, отмечают признаки наследственных синдромов. Определяют соответствие индивидуального развития пациентки возрастным нормативам, в том числе полового развития по Таннеру (с учётом развития молочных желёз, полового оволосения).

У большинства больных с МКПП наблюдают явное опережение (акселерацию) по росту и массе тела, но по индексу Брея (кг/м^2) отмечают относительную недостаточность массы тела относительно их роста (за исключением 11- и 18-летних).

Чрезмерное ускорение темпов биологического созревания в начале пубертатного периода сменяется замедлением развития в старших возрастных группах.

При осмотре можно обнаружить симптомы острой или хронической анемии (бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек).

Гирсутизм, галакторея, увеличение щитовидной железы — признаки эндокринной патологии. Наличие существенных отклонений в эндокринной системе, а также в иммунном статусе у больных с МКПП могут свидетельствовать об общем нарушении саморегуляции гомеостаза, но в случаях функциональных нарушений в репродуктивной системе подростков эти признаки должны настораживать клинициста и указывать на необходимость проведения дифференциальной диагностики.

Оценка менструального календаря (меноциклограммы)

По данным меноциклограммы можно судить о становлении менструальной функции, характере менструального цикла до первого кровотечения, интенсивности и продолжительности кровотечения.

Дебют заболевания с менархе чаще отмечают в младшей возрастной группе (до 10 лет), в возрастной группе 11–12 лет после менархе до маточного кровотечения чаще наблюдают нерегулярные менструации, а у девочек старше 13 лет чаще всего отмечают регулярные менструальные циклы. Раннее менархе увеличивает вероятность МКПП. Чрезвычайно характерна клиническая картина МКПП при атрезии и персистенции фолликулов. При персистенции фолликулов менструальноподобные или несколько более обильные, чем менструации, кровяные выделения возникают после задержки очередной менструации на 1–3 нед, тогда как при атрезии фолликулов задержка составляет от 2 до 6 мес, а кровотечение скудное и продолжительное. В то же время различные гинекологические заболевания могут проявляться идентичными по характеру кровотечениями и однотипными нарушениями менструального цикла. Мажущие кровяные выделения из половых путей незадолго до менструации и сразу после нее могут быть симптомом эндометриоза, полипа эндометрия, хронического эндометрита, гиперплазии эндометрия.

Уточнение психологических особенностей пациентки

Психологические особенности пациентки уточняют с помощью психологического тестирования и консультации психотерапевта. Доказано, что в клинической

картине типичных форм МКПП важную роль играют признаки депрессивных расстройств и социальной дисфункции, которые усугубляются субъективными переживаниями, а взаимосвязь дистресса с гормональным обменом пациентов должна ставить в каждом конкретном случае вопрос о вероятной первичности нарушений в нервно-психической сфере.

Гинекологическое обследование

При осмотре наружных половых органов оценивают линии роста волос на лобке, форму и размеры клитора, больших и малых половых губ, наружное отверстие уретры, особенности девственной плевы, окраску слизистых оболочек преддверия влагалища, характер выделений из половых путей. Вагиноскопия позволяет оценить состояние слизистой оболочки влагалища, эстрогенную насыщенность и исключить наличие инородного тела во влагалище, кондилом, красного плоского лишая, новообразований влагалища и шейки матки.

Признаки гиперэстрогенемии: выраженная складчатость слизистой оболочки влагалища, сочный гимен, шейка матки цилиндрической формы, симптом «зрачка» положительный, обильные прожилки слизи в кровяных выделениях.

Признаки гипоэстрогенемии: слизистая оболочка влагалища бледно-розового цвета, складчатость слабо выражена, гимен тонкий, шейка матки субконической или конической формы, кровяные выделения без примеси слизи.

Лабораторная диагностика

- Общий анализ крови с определением уровня гемоглобина, количества тромбоцитов, ретикулоцитов проводят всем больным с МКПП.
- Гемостазиограмма (активированное частичное тромбопластиновое время, протромбиновый индекс, активированное время рекальцификации) и оценка времени кровотечения позволят исключить грубую патологию свёртывающей системы крови.
- Определение в сыворотке крови β-субъединицы хорионического гонадотропина человека у сексуально активных девушек.
- Микроскопия мазка (окраска по Грамму), бактериологическое исследование и ПЦР-диагностика хламидиоза, гонореи, микоплазмоза, уреаплазмоза в соскобе стенок влагалища.
- Биохимический анализ крови (концентрации глюкозы, белка, билирубина, холестерина, креатинина, мочевины, сывороточного железа, трасферрина, кальция, калия, магния, активность щелочной фосфатазы, аланиновой и аспарагиновой аминотрансфераз).
- Тест толерантности к углеводам при синдроме поликистозных яичников и избыточной массе тела (ИМТ — 25 и выше).
- Определение уровня тиреоидных гормонов (ТТГ, свободного тироксина, антител к ТПО) для уточнения функции щитовидной железы; эстрадиола, тестостерона, дегидроэпиандростерона сульфата, ЛГ, ФСГ, инсулина, С-пептида для исключения синдрома поликистозных яичников; 17-гидроксипрогестерона, тестостерона, дегидроэпиандростерона сульфата, суточного ритма кортизола для исключения врождённой гиперплазии коры надпочечников; пролактина (не менее 3 раз) для исключения гиперпролактинемии; прогестерона в сыворотке крови на 21-й день цикла (при 28-дневном менструальном цикле) или на 25-й день (при 32-дневном менструальном цикле) для подтверждения ановуляторного характера маточного кровотечения.

На первом этапе заболевания (МКПП), в раннем пубертате, активация гипоталамо-гипофизарной системы обусловливает периодический выброс ЛГ (в первую очередь) и ФСГ, концентрация которых в плазме крови превышает нормальные уровни. В позднем пубертате, особенно при рецидивах маточного

кровотечения, секреция гонадотропинов снижается. Основные предикторы при МКПП — ЛГ, эстрадиол, кортизол.

Инструментальные методы

Рентгенография левой кисти и запястья для определения костного возраста и прогноза роста.

У большинства пациенток с МКПП отмечают опережение биологического возраста по сравнению с хронологическим, особенно в младших возрастных группах. Биологический возраст — фундаментальный и многосторонний показатель темпов развития, отражающий уровень морфофункционального состояния организма на фоне популяционного стандарта, основные характеристики онтогенетического развития и, прежде всего, гетерохронность роста, созревания и старения на разных этапах организации.

Рентгенография черепа — информативный метод диагностики опухолей гипоталамо-гипофизарной области, деформирующих турецкое седло, изменений ликвородинамики, внутричерепной гемодинамики, нарушений остеосинтеза в силу гормонального дисбаланса, перенесённых внутричерепных воспалительных процессов.

УЗИ органов малого таза позволяет уточнить размеры матки и эндометрия для исключения беременности, пороки развития матки (двурогая, седловидная матка), патологии тела матки и эндометрия (аденомиоз, миома матки, полипы или гиперплазия, аденоматоз и рак эндометрия, эндометрит, внутриматочные синехии), оценить размеры, структуру и объём яичников, исключить функциональные кисты и объёмные образования в придатках матки.

Диагностическая гистероскопия и выскабливание полости матки у подростков применяют редко (для уточнения состояния эндометрия при обнаружении эхографических признаков полипов эндометрия или цервикального канала).

УЗИ щитовидной железы и внутренних органов (по показаниям) у больных с хроническими заболеваниями и патологией эндокринной системы.

Дифференциальная диагностика

Основная цель дифференциальной диагностики МКПП — уточнение основных этиологических факторов, провоцирующих развитие маточных кровотечений в пубертатном периоде. Дифференциальную диагностику следует проводить с состояниями и заболеваниями, приведёнными ниже.

Осложнение беременности у сексуально активных подростков. Жалобы и данные анамнеза, позволяющие исключить прерывающуюся беременность или кровотечение после состоявшегося аборта, в том числе у девочек, отрицающих сексуальные контакты, уточняют в первую очередь. Кровотечение возникает чаще после непродолжительной задержки свыше 35 дней, реже — при укорочении менструального цикла менее 21 дня или в сроки, близкие к ожидаемой менструации. В анамнезе, как правило, имеются указания на половые контакты в предыдущем менструальном цикле. Больные отмечают жалобы на нагрубание молочных желёз, тошноту. Кровяные выделения, как правило, обильные со сгустками, кусочками тканей, нередко болезненные. Тест на беременность положительный (определение β-субъединицы хорионического гонадотропина человека в сыворотке крови больной).

Дефекты свёртывающей системы крови. В целях исключения дефектов свёртывающей системы крови выясняют данные семейного анамнеза (склонность к кровотечениям у родителей) и анамнеза жизни (носовые кровотечения, удлинённое время кровотечения при хирургических манипуляциях, частое и беспричинное возникновение петехий и гематом). Маточные кровотечения, развившиеся на фоне болезней системы гемостаза, как правило, имеют характер меноррагий с менархе.

Данные осмотра (бледность кожных покровов, кровоподтёки, петехии, желтизна ладоней и верхнего нёба, гирсутизм, стрии, угри, витилиго, множественные родимые пятна и другое) и лабораторных методов исследования (гемостазиограмма, общий анализ крови, тромбоэластограмма, определение основных факторов свёртывания) позволяют подтвердить наличие патологии системы гемостаза.

Полипы шейки и тела матки. Маточные кровотечения, как правило, ациклические с короткими светлыми промежутками, выделения умеренные, нередко с тяжами слизи. При эхографическом исследовании часто определяют гиперплазию эндометрия (толщина эндометрия на фоне кровотечения равна 10–15 мм), с гиперэхогенными образованиями различных размеров. Диагноз подтверждают данными гистероскопии и последующего гистологического исследования удалённого образования эндометрия.

Аденомиоз. МКПП на фоне аденомиоза характеризуется выраженной дисменореей, длительными мажущими кровяными выделениями с характерным коричневым оттенком до и после менструации. Диагноз подтверждают данные эхографии в 1-ю и 2-ю фазы менструального цикла и гистероскопии (у больных с выраженным болевым синдромом и при отсутствии эффекта от медикаментозной терапии).

Воспалительные заболевания органов малого таза. Как правило, маточное кровотечение имеет ациклический характер, возникает после переохлаждения, незащищённых, особенно случайных или неразборчивых (промискуитет) половых контактов у сексуально активных подростков, на фоне обострения хронических тазовых болей, выделений. Возникают боли внизу живота, дизурия, гипертермия, обильные патологические бели вне менструации, приобретающие резкий неприятный запах на фоне кровотечения. При ректоабдоминальном исследовании пальпируют увеличенную в размерах размягчённую матку, выявляют пастозность тканей в области придатков матки, исследование, как правило, болезненное. Данные микроскопии мазков по Грамму, ПЦР-диагностики отделяемого из влагалища на наличие инфекций, передаваемых половым путём, бактериологического посева из заднего свода влагалища способствуют уточнению диагноза.

Травма наружных половых органов или инородное тело во влагалище. Для диагностики необходимо обязательное выяснение анамнестических данных и проведение вульвовагиноскопии.

Синдром поликистозных яичников. При МКПП у девочек с синдромом поликистозных яичников наряду с жалобами на задержки менструаций, избыточный рост волос, простые угри на лице, груди, плечах, спине, ягодицах и бедрах имеются указания на позднее менархе с прогрессирующими нарушениями менструального цикла по типу олигоменореи.

Гормонопродуцирующие образования. МКПП может быть первым симптомом эстрогенпродуцирующих опухолей или опухолевидных образований яичников. Уточнение диагноза возможно после ультразвукового исследования половых органов с оценкой объёма и структуры яичников и определения уровня эстрогенов в венозной крови.

Нарушение функций щитовидной железы. МКПП возникают, как правило, у больных с субклиническим или клиническим гипотиреозом. Для больных с МКПП на фоне гипотиреоза характерны жалобы на зябкость, отёчность, увеличение массы тела, снижение памяти, сонливость, депрессию. При гипотиреозе пальпация и УЗИ с определением объёма и структурных особенностей щитовидной железы позволяют выявить её увеличение, а осмотр больных — наличие сухой субиктеричной кожи, пастозности тканей, одутловатости лица, глоссомегалию, брадикардию, увеличение времени релаксации глубоких сухожильных рефлексов. Уточнить функциональное состояние щитовидной железы позволяет определение концентрации ТТГ, свободного тироксина в венозной крови.

Гиперпролактинемия. Для исключения функциональной или опухолевой гиперпролактинемии (как причины МКПП) показан осмотр и пальпация молочных желёз с уточнением характера отделяемого из сосков, определение содержания пролактина в венозной крови, рентгенография костей черепа с прицельным изучением размеров и конфигурации турецкого седла или МРТ головного мозга.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

Общие цели лечения маточных кровотечений пубертатного периода:
- ✧ остановка кровотечения во избежание острого геморрагического синдрома;
- ✧ стабилизация и коррекция менструального цикла и состояния эндометрия;
- ✧ антианемическая терапия;
- ✧ коррекция психического состояния больных и сопутствующих заболеваний.

Показания к госпитализации

Показаниями к госпитализации служат:
- ✧ обильное (профузное) маточное кровотечение, не купируемое медикаментозной терапией;
- ✧ угрожающее жизни снижение гемоглобина (ниже 70–80 г/л) и гематокрита (ниже 20%);
- ✧ необходимость хирургического лечения и гемотрансфузии.

Медикаментозное лечение

Существуют доказательства низкой эффективности этамзилата в рекомендуемых дозах для остановки профузных маточных кровотечений.

I этап. У больных с маточным кровотечением на первом этапе лечения целесообразно использование ингибиторов перехода плазминогена в плазмин (транексамовой или аминокапроновой кислоты). Интенсивность кровотечения снижается за счёт уменьшения фибринолитической активности плазмы крови. Транексамовую кислоту назначают внутрь в дозе 4–5 г в течение первого часа терапии, затем по 1 г каждый час до полной остановки кровотечения. Возможно внутривенное введение 4–5 г препарата в течение первого часа, затем капельное введение по 1 г в час в течение 8 ч. Суммарная суточная доза не должна превышать 30 г. При больших дозах увеличивается опасность развития синдрома внутрисосудистого свёртывания, а при одновременном применении эстрогенов высока вероятность тромбоэмболических осложнений. Возможно использование препарата в дозе 1 г 4 раза в сутки с 1-го по 4-й день менструации, что уменьшает объём кровопотери на 50%.

Достоверно доказано, что существенное уменьшение кровопотери у больных с меноррагиями происходит при применении НПВП, монофазных комбинированных оральных контрацептивов и даназола. Даназол у девочек с МКПП используют очень редко из-за выраженных побочных реакций (тошнота, огрубение голоса, выпадение и повышение сальности волос, появление угревой сыпи и гирсутизма).

НПВП (мефенамовая кислота, ибупрофен, нимесулид) за счёт подавления активности циклооксигеназы типа 1 и 2 регулируют метаболизм арахидоновой кислоты, снижают продукцию простагландинов и тромбоксанов в эндометрии, уменьшая объём кровопотери во время менструации на 30–38%.

Ибупрофен назначают по 400 мг каждые 4–6 ч (суточная доза — 1200–3200 мг) в дни меноррагий. Для мефенамовой кислоты стартовая доза составляет 500 мг, затем по 250 мг 4 раза в день. Нимесулид назначают по 50 мг 3 раза в день. Повышение суточной дозы может вызвать нежелательное увеличение протромбинового времени и содержания лития в сыворотке крови.

Эффективность НПВП сопоставима с эффективностью аминокапроновой кислоты и комбинированных оральных контрацептивов.

В целях повышения эффективности гемостатической терапии оправдано и целесообразно сочетанное применение НПВП и гормональной терапии. Исключение составляют больные с гиперпролактинемией, структурными аномалиями половых органов и патологией щитовидной железы.

Метилэргометрин (метилэргобревин▲) можно назначать в сочетании с этамзилатом, однако при наличии или при подозрении на существование полипа эндометрия либо миомы матки от назначения метилэргометрина лучше воздержаться из-за возможности усиления кровяных выделений и возникновения болей внизу живота.

В качестве альтернативных методов могут быть использованы преформированные физические факторы: аутомаммонизация, вибромассаж околососковой зоны, электрофорез с кальция хлоридом, гальванизация области верхних шейных симпатических ганглиев, электростимуляция шейки матки импульсными токами низкой частоты, локальная или лазерная терапия, иглорефлексотерапия.

Показания к гормональному гемостазу:

- ✧ отсутствие эффекта от симптоматической терапии;
- ✧ анемия средней или тяжёлой степени на фоне длительного кровотечения;
- ✧ рецидивирующие кровотечения в отсутствие органических заболеваний матки.

Низкодозированные КОК с прогестагенами 3-го поколения (дезогестрел 150 мкг или гестоден 75 мкг) — наиболее часто используемые препараты у больных с профузными и ациклическими маточными кровотечениями. Этинилэстрадиол в составе КОК обеспечивает гемостатический эффект, а прогестагены — стабилизацию стромы и базального слоя эндометрия. Для остановки кровотечения используют только монофазные КОК.

Существует множество схем применения КОК в гемостатических целях у больных с маточными кровотечениями. Наиболее популярна следующая схема: 1 таблетка 4 раза в день 4 дня, затем 1 таблетка 3 раза в день 3 дня, затем 1 таблетка 2 раза в день, затем 1 таблетка в день до конца второй упаковки препарата. Вне кровотечения с целью регуляции менструального цикла КОК назначают в течение 3 циклов по 1 таблетке в сутки (21 день приёма, 7 дней перерыв). Продолжительность гормональной терапии зависит от выраженности исходной железодефицитной анемии и скорости восстановления уровня гемоглобина. Применение КОК в указанном режиме сопряжено с рядом серьёзных побочных эффектов — повышение АД, тромбофлебиты, тошнота и рвота, аллергия. Кроме того, возникают сложности подбора подходящей антианемической терапии.

Доказана высокая эффективность применения низкодозированных монофазных КОК (марвелон▲, регулон▲, ригевидон▲, жанин▲) по полтаблетки через каждые 4 ч до наступления полного гемостаза. Основанием этому служат данные о том, что максимальная концентрация КОК в крови достигается через 3–4 ч после приёма препарата внутрь и существенно уменьшается в последующие 2–3 ч. Суммарная гемостатическая доза этинилэстрадиола при этом колеблется от 60 до 90 мкг, что более чем в 3 раза меньше традиционно используемой дозы данного препарата. В последующие дни суточную дозу КОК снижают по $^1/_2$ таблетки в день. При уменьшении суточной дозы до 1 таблетки целесообразно продолжить приём препарата с учётом уровня гемоглобина. Как правило, продолжительность первого цикла приёма КОК не должна быть меньше 21 дня, считая с первого дня от начала гормонального гемостаза. В первые 5–7 дней приёма КОК возможно временное увеличение толщины эндометрия, который регрессирует без кровотечения при продолжении лечения.

В дальнейшем в целях регуляции ритма менструации и профилактики рецидивов маточного кровотечения препарат назначают по стандартной схеме приёма КОК (21-дневные курсы с 7-дневными перерывами между ними). У всех больных,

принимавших препарат по описанной схеме, отмечена хорошая переносимость при отсутствии побочных эффектов.

Существуют доказательства низкой эффективности применения малых доз гестагенов на фоне профузного маточного кровотечения и во 2-ю фазу менструального цикла при меноррагиях.

У больных с обильным кровотечением эффективен приём высоких доз прогестагенов (медроксипрогестерон по 5–10 мг, микронизированный прогестерон по 100 мг или дидрогестерон по 10 мг) каждые 2 ч или 3 раза в сутки до прекращения кровотечения. При меноррагиях медроксипрогестерон может быть назначен по 5–10–20 мг в сутки во 2-ю фазу (в случаях с НЛФ) или по 10 мг в сутки с 5-го по 25-й день менструального цикла (в случаях овуляторных меноррагий). У больных с ановуляторными маточными кровотечениями прогестагены целесообразно назначать во 2-ю фазу менструального цикла на фоне постоянного применения эстрогенов. Возможно использование микронизированного прогестерона в суточной дозе 200 мг 12 дней в месяц на фоне непрерывной терапии эстрогенами. С целью последующей регуляции менструального цикла гестагены [прогестерон (утрожестан▲) по 100 мг 3 раза в сутки, дидрогестерон (дюфастон▲) по 10 мг 2 раза в сутки] назначают во 2-ю фазу цикла в течение 10 дней.

Доказана высокая эффективность остановки кровотечения с помощью антигомотоксических препаратов. Траумель С▲ (2,2 мл) и овариум композитум▲ (2,2 мл) вводят в одном шприце внутримышечно каждые 4 ч. Внутрь назначают гинекохель▲ и валерианахель▲ в виде спиртового раствора (по 20 капель каждого раствора на 50 мл воды 3 раза в сутки). Остановка кровотечения происходит спустя 12–18 ч от начала применения антигомотоксических препаратов.

Продолжение кровотечения на фоне гормонального гемостаза — показание для проведения гистероскопии с целью уточнения состояния эндометрия.

Всем больным с МКПП показано назначение препаратов железа для предотвращения и профилактики развития железодефицитной анемии. Доказана высокая эффективность применения железа сульфата в комбинации с аскорбиновой кислотой, который обеспечивает поступление в организм больной 100 мг двухвалентного железа в сутки (сорбифер дурулес▲). Суточную дозу железа сульфата подбирают с учётом уровня гемоглобина в сыворотке крови. Критерием правильного подбора и адекватности ферротерапии при железодефицитных анемиях служит наличие ретикулоцитарного криза, т.е. повышение количества ретикулоцитов в 3 раза и более на 7–10-й день приёма железосодержащего препарата. Антианемическую терапию назначают на период не менее 1–3 мес. С осторожностью следует применять соли железа у пациентов с сопутствующей патологией ЖКТ. Кроме этого, вариантом выбора могут быть фенюльс▲, тардиферон▲, ферроплекс▲, феррофольгамма▲, мальтофер▲.

При рецидивирующих или длительных (более 2 мес) маточных кровотечениях, выявлении патогенной микрофлоры или условно-патогенной микрофлоры в недопустимых концентрациях после раздельного диагностического выскабливания проводят антибактериальную терапию с учётом чувствительности флоры влагалища или цервикального канала к антибиотикам. Группа макролидов: рокситромицин (рулид▲) по 150 мг 2 раза в сутки 7–10 дней, джозамицин (вильпрофен▲) по 150 мг 2 раза в сутки 7–10 дней, или группа фторхинолонов: офлоксацин по 200 мг 2 раза в сутки 7–10 дней, или группа цефалоспоринов: цефтриаксон (лендацин▲) по 1 г 2 раза в сутки 5 дней, или группа пенициллинов: амоксиклав▲ по 625 мг 3 раза в сутки 7 дней, или метронидазол (метрогил▲) 0,5% 100 мл внутривенно капельно 1 раз в сутки 3 дня. Кроме этого, обязательно назначение противопротозойных или противогрибковых средств [флуконазол (дифлюкан▲, микосист▲) 150 мг однократно, нистатин 500 000 ЕД 4 раза в сутки 10–14 дней, кетоконазол (низорал▲) по 200 мг в сутки 7 дней]. В качестве альтернативной терапии могут

быть использованы комплексные антигомотоксические препараты (гинекохель▲ 3 раза в сутки по 10 капель 3–6 мес, траумель С▲ по 1 таблетке 3 раза в сутки 3 мес, мукоза композитум▲ 2,2 мл внутримышечно 2 раза в неделю 3 мес, метро-аднексинъель▲ по 2,2 мл внутримышечно 2 раза в сутки 3 мес.

II этап лечения МКПП включает терапию, направленную на регуляцию менструального цикла и профилактику рецидива кровотечения, коррекцию нарушений физического и психического состояния с учётом индивидуальных особенностей, типов и форм МКПП.

- Коррекция пищевого поведения (калорийное и разнообразное питание в достаточном количестве).
- Соблюдение режима труда и отдыха, закаливание.
- Коррекция осанки (при необходимости).
- Санация очагов инфекции.
- Немедикаментозная противорецидивная терапия: иглорефлексотерапия, магнитотерапия, электропунктура.
- Витаминотерапия.
- Комплексная антигомотоксическая терапия.
- Терапия, направленная на улучшение функций ЦНС.

Витаминотерапия: витаминно-минеральный комплекс; циклическая витаминотерапия: глутаминовая кислота по 0,5–1 г 2–3 раза в сутки ежедневно, витамин Е по 200–400 мг в сутки ежедневно, фолиевая кислота по 1 мг 3 раза в сутки 10–15 дней в предполагаемую 2-ю фазу цикла, аскорбиновая кислота по 0,5 г 3 раза в сутки 10–15 дней в предполагаемую 2-ю фазу цикла, магне В6▲ по 1 таблетке 2–3 раза в сутки в течение 3 мес 2 раза в год.

Комплексная антигомотоксическая терапия. Её проводят с учётом определения регулирующей системы, играющей ведущую роль в патогенезе, регулирующих систем, участвующих в патогенезе заболевания у конкретного пациента, и распределения патологических симптомов между этими системами, а также выявления основной «дренажной» системы, которая нарушена в наибольшей степени.

Коэнзим композитум▲, убихинон композитум▲, тонзилла композитум▲, овариум композитум▲ по 2,2 мл внутримышечно 2 раза в неделю 2,5–3 мес, гинекохель по 10 капель 3 раза в сутки, гормель СН▲ по 10 капель 3 раза в сутки.

При нарушении «дренажной» функции ЖКТ (запоры, диарея, метеоризм и другие проявления — нукс вомика-гомаккорд▲ по 10 капель 3 раза в сутки, мукоза композитум▲ по 2,2 мл внутримышечно 2 раза в неделю, главным образом при нарушении функций толстой кишки; дуоденохель▲ — при нарушении функций тонкой кишки; гастрикумель▲ — при нарушении функций желудка. При нарушении «дренажной» функции почек: популюс композитум СР▲, ренель, берберис-гомаккорд▲, солидаго композитум С▲, эскулюс композитум. При нарушении «дренажной» функции печени: хепель▲, гепар композитум, курдлипид▲, хеледониум гомаккорд, нукс вомика-гомаккорд▲, лептандра композитум▲. При нарушении «дренажной» функции кожи: псоринохель Н▲, траумель С▲, кутис композитум▲. Ведущим антигомотоксическим препаратом для удаления гомотоксинов из патологического очага за счёт управления гуморальным интерстициальным транспортом и восстановления нормального состояния лимфатической системы служит лимфомиозот▲ по 10 капель 3 раза в сутки.

Терапия, направленная на улучшение функций ЦНС: винпоцетин (кавинтон▲) по 1–2 мг/кг в сутки, циннаризин в суточной дозе 8–12,5 мг 1–2 раза в сутки, пентоксифиллин (трентал▲) по 10 мг/кг в сутки, глицин по 50–100 мг 2–3 раза в сутки 1–2 мес, пирацетам (ноотропил▲) по 50–100 мг 1–2 раза в сутки от 2–3 нед до 2 мес, фенитоин (дифенин▲) по 1–2 таблетке в сутки 3–6 мес, карбамазепам (финлепсин▲) по $^1/_2$ таблетки 2 раза в сутки 2–4 нед.

Антигомотоксические препараты: валерианахель* по 10 капель 3 раза в сутки — при преобладании симптомов психоэмоционального возбуждения, нервохель* — при доминировании депрессии по 1 таблетке 3 раза в сутки, церебрум композитум* 2,2 мл внутримышечно 2 раза в неделю 3 мес, вертигохель* по 10 капель 3 раза в сутки.

Оценка эффективности лечения

Не менее важная составляющая проведённой терапии маточных кровотечений — оценка и выявление природы низкой эффективности предлагаемых способов лечения. При оценке возможных вариантов клинических исходов в катамнезе наиболее приемлемым из них считают не только прекращение кровотечения, но и установку регулярных менструальных циклов.

Получены доказательства того, что наибольшая вероятность рецидивов наблюдалась в тех случаях, когда у больных кровотечение возникало на фоне гипоэстрогении. Наивысшая оценка терапевтического решения получена при назначении негормональной терапии, при которой вероятность наиболее благоприятных исходов (по данным катамнеза) — от 75% до 90% при всех типах МКПП.

Клиническая значимость гормональной терапии проявляется на достаточном уровне только при приёме КОК и только при гиперэстрогенном типе при отсутствии рецидивов. У больных с нормоэстрогенией при этом виде терапии отмечают наивысший риск нерегулярных менструальных циклов. У пациенток с гипоэстрогенией на отдалённых этапах после проведённого лечения КОК высока вероятность нерегулярных циклов и рецидивов.

Наименее удачным для лечения больных с учётом разных типов функциональных нарушений менструального цикла в пубертатном периоде было применение прогестагенов. Наибольшая вероятность рецидивов отмечена у группы пациенток с гиперэстрогенией.

С учётом типичных и атипичных форм маточного кровотечения пубертатного периода получены доказательные данные о том, что у пациенток с атипичными формами вероятность рецидивов кровотечения была невелика. В случае применения негормональной терапии не отмечалось не только ни одного рецидива, но и не выявлено случаев нерегулярных циклов. Достаточно высокой была и эффективность применения КОК и прогестагенов.

В случае типичной формы маточного кровотечения эффективность всех видов лечения в сравнении с атипичной формой была значительно снижена. Наименее эффективным было применение прогестагенов (высокая вероятность рецидивов). Отдалённые результаты применения КОК показали наибольшую вероятность нерегулярных циклов.

Негативные и не вполне удовлетворительные эффекты проведённой терапии связаны не только с применением конкретных терапевтических мероприятий. С клинической точки зрения, она может быть неэффективна вследствие случайных неконтролируемых факторов, которые вполне могут определить резистентность больного к выбранным методам лечения. В то же время нельзя отрицать и того, что, оценивая собственный опыт, врач должен выяснить влияние на качество лечения факторов, которые можно контролировать, в том числе факторов, которые связаны с неполным знанием о причинах и механизмах развития данной патологии, а также о факторах, основанных на ошибочной трактовке клинических проявлений и «общепринятых» заблуждениях относительно применения того или иного метода лечения. Одними из факторов, которые поддаются контролю, служат клинические и параклинические признаки, определяющие тип МКПП. В соответствии с общими принципами формирования функциональных нарушений, использование средств со специфическим воздействием на какой-либо из элементов «разрегулированной» функциональной системы нецелесообразно. Любая процедура по восстановлению саморегуляции должна органично взаимо-

действовать со всеми компонентами системы, а не избирательно с каким-либо из них. Даже специфическое внешнее воздействие обязательно вызывает неспецифическую системную реакцию, также можно получить эффект, усугубляющий нарушения согласованной деятельности всей системы. Именно поэтому начинать восстановительные мероприятия следует с применения наименее специфических, позитивно влияющих на весь организм воздействий. На практике врач должен решить двоякую задачу. При возникшем маточном кровотечении, угрожающем вызвать серьёзные осложнения, клиницист обязан в первую очередь специфическими методами устранить причину этого «симптома-мишени». Однако в дальнейшем, даже если лечебный метод оказался высокоэффективным для проведения гемостаза, его применение скорее не вполне оправдано. Наглядной иллюстрацией преимущества неспецифического подхода служит проведённый анализ вероятности вариантов исхода при различных типах и формах МКПП в случаях применения различных терапевтических подходов.

Хирургическое лечение

Выскабливание слизистой оболочки тела и шейки матки (раздельное) под контролем гистероскопа у девочек проводят очень редко. Показаниями к хирургическому лечению служат:

- ✧ острое профузное маточное кровотечение, не останавливающееся на фоне медикаментозной терапии;
- ✧ наличие клинических и ультразвуковых признаков полипов эндометрия и/или цервикального канала.

В случае необходимости удаления кисты яичника (эндометриоидной, дермоидной, фолликулярной или кисты жёлтого тела, персистирующей более 3 мес) или уточнения диагноза у больных с объёмным образованием в области придатков матки показана лечебно-диагностическая лапароскопия.

Показания к консультации других специалистов

- Консультация эндокринолога необходима при подозрении на патологию щитовидной железы (клинические симптомы гипо- или гипертиреоза, диффузное увеличение или узловые образования щитовидной железы при пальпации).
- Консультация гематолога — при дебюте МКПП с менархе, указаниях на частые носовые кровотечения, возникновение петехий и гематом, повышенную кровоточивость при порезах, ранениях и оперативных манипуляциях, выявлении удлинения времени кровотечения.
- Консультация фтизиатра — при МКПП на фоне длительного стойкого субфебрилитета, ациклического характера кровотечений, нередко сопровождающихся болевым синдромом, отсутствия патогенного инфекционного агента в отделяемом урогенитального тракта, относительного или абсолютного лимфоцитоза в общем анализе крови, положительных результатов туберкулиновой пробы.
- Консультация терапевта — при МКПП на фоне хронических системных заболеваний, в том числе заболеваний почек, печени, лёгких, сердечно-сосудистой системы и пр.
- Консультация психотерапевта либо психиатра — всем больным с МКПП для психотерапевтической коррекции с учётом особенностей психотравмирующей ситуации, клинической типологии, реакции личности на болезнь.

Примерные сроки нетрудоспособности

При неосложнённом течении заболевание не вызывает стойкой нетрудоспособности. Возможные сроки нетрудоспособности (от 10 до 30 дней) могут быть обусловлены выраженностью клинических проявлений железодефицитной анемии на

фоне длительного или обильного кровотечения, а также необходимостью госпитализации для проведения хирургического или гормонального гемостаза.

Дальнейшее ведение

Пациентки с МКПП нуждаются в постоянном динамическом наблюдении 1 раз в месяц до стабилизации менструального цикла, затем можно ограничить частоту контрольного обследования до 1 раз в 3–6 мес. УЗИ органов малого таза следует проводить не реже 1 раза в 6–12 мес, электроэнцефалографию — через 3–6 мес. Все больные должны быть обучены правилам ведения менструального календаря и оценки интенсивности кровотечения, что позволит определить эффективность проводимого лечения.

Больные должны быть информированы о целесообразности коррекции и поддержании оптимальной массы тела (как при дефиците, так и при избыточной массе тела), нормализации режима труда и отдыха.

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТА (КРАТКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ)

- Нормализация режима труда и отдыха.
- Полноценное питание (с обязательным включением в рацион мяса, особенно телятины).
- Закаливание и занятия физической культурой (подвижные игры, гимнастика, лыжи, коньки, плавание, танцы, йога).

ПРОГНОЗ

Большинство девочек-подростков благоприятно реагируют на медикаментозное лечение, и в течение первого года у них формируются полноценные овуляторные менструальные циклы и нормальные менструации. Прогноз при МКПП на фоне патологии системы гемостаза или системных хронических заболеваний зависит от степени компенсации существующих нарушений. Девочки, сохраняющие избыточную массу тела и имеющие рецидивы МКПП в возрасте 15–19 лет, должны быть включены в группу риска по развитию рака эндометрия.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ (НА)

Воспалительные заболевания вульвы и влагалища у девочек

Вульвовагинит (кольпит) — воспаление наружных половых органов в сочетании с воспалением влагалища.

КОД ПО МКБ-10

N76 Другие воспалительные болезни влагалища и вульвы.
- N76.0 Острый вагинит.
- N76.1 Подострый и хронический вагинит.
- N76.2 Острый вульвит.
- N76.3 Подострый и хронический вульвит.
- N76.4 Абсцесс вульвы.
- N76.5 Изъязвление влагалища.
- N76.6 Изъязвление вульвы.
- N76.8 Другие уточнённые воспалительные болезни влагалища и вульвы.

N77.0 Изъязвления вульвы при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках.

N77.1 Вагинит, вульвит и вульвовагинит при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках. (B37.3 — Кандидоз вульвы и вагины; A60.0 — Герпетические инфекции половых органов и мочеполового тракта).

B37.3 Кандидоз вульвы и вагины.

N77.8 Изъязвление и воспаление вульвы и влагалища при других болезнях, классифицированных в других рубриках.
A18.1 Туберкулёз мочеполовых органов.
A51.0 Первичный сифилис половых органов.
A54.0 Гонококковая инфекция нижних отделов мочеполового тракта без абсцедирования периуретральных или придаточных желёз.
A54.1 Гонококковая инфекция нижних отделов мочеполового тракта с абсцедированием периуретральных и придаточных желёз.
A.56.0 Хламидийные инфекции нижних отделов мочеполового тракта.
A59.0 Урогенитальный трихомоноз.
A60.0 Герпетические инфекции половых органов и мочеполового тракта.
A63.0 Аногенитальные (венерические) бородавки.
A64 Неуточнённые болезни, передающиеся половым путём.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

В структуре гинекологических заболеваний воспалительные процессы у девочек в возрасте от 1 до 9 лет наиболее часто локализованы в вульве и влагалище.

В этом возрасте частота вульвовагинитов составляет около 65% всех заболеваний половых органов. У девочек-подростков чаще возникает вульвовагинит, вызванный грибами рода *Candida* (встречается в 25% случаев воспалительных заболеваний нижнего отдела полового тракта), и бактериальный вагиноз (в 12% случаев).

Основную группу составляют бактериальные неспецифические вульвовагиниты, вызванные стрептостафилококковой инфекцией и кишечной палочкой.

Бактериальные вульвовагиниты не имеют специфического возбудителя, вызываются условно патогенными микроорганизмами, проникающими во влагалище первично извне, при этом вегетирующая во влагалище флора становится патогенной и вызывает возникновение воспалительного процесса.

В детском возрасте вагинальная микрофлора состоит из факультативных анаэробов, строгих анаэробов и микроаэрофилов.

ПРОФИЛАКТИКА

- Своевременное лечение и санация очагов инфекции (хронические заболевания ротоносоглотки, пиелонефриты, кариозные зубы и т.д.).
- Избегание необоснованного применения антисептических и антибактериальных препаратов, глюкокортикоидов.
- Закаливание (занятия спортом, водные процедуры).

Профилактику специфического вульвовагинита у девочек следует начинать при планировании беременности, когда необходимо проводить адекватную диагностику и своевременное лечение беременных для обеспечения рождения здорового потомства.

СКРИНИНГ

Профилактические осмотры в дошкольных и школьных учреждениях. Включение в группы риска девочек:

- ✧ без навыков личной и интимной гигиены;
- ✧ из социально неблагополучных и неполных семей;
- ✧ рождённых от матерей с инфекциями, передающимися половым путём;
- ✧ подвергшихся сексуальному насилию;
- ✧ с системными хроническими заболеваниями и атопическим дерматитом.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация вульвовагинитов основана на различных принципах.

В зависимости от возраста пациента выделяют:

- ✧ вульвовагиниты периода младенчества (0–12 мес);
- ✧ вульвовагиниты периода детства (1–8 лет);
- ✧ вульвовагиниты препубертатного периода (с 8 лет до менархе);
- ✧ вульвовагиниты пубертатного периода (с менархе).

По клиническому течению выделяют:

- ✧ острые вульвовагиниты;
- ✧ хронические вульвовагиниты:
  - в стадии обострения;
  - в стадии ремиссии.

По видовому составу и патогенности микроорганизмов выделяют:

- ✧ неспецифический вульвовагинит (бактериальный, вызванный условно патогенными микроорганизмами) на фоне хронических воспалительных заболеваний уха, горла, носа, дыхательной и мочевыделительной систем, дисбактериоза кишечника;
- ✧ атопический вульвовагинит (аллергического генеза);
- ✧ на фоне системных экстрагенитальных заболеваний (СД, гепатохолецистит, лейкоз, гиперкортицизм;
- ✧ на фоне выпадения или снижения функции яичников;
- ✧ бактериальный вагиноз (неспецифический вагинит);
- ✧ на фоне механических, химических и термических повреждений вульвы и влагалища;
- ✧ на фоне глистной инвазии;
- ✧ на фоне инородного тела;
- ✧ на фоне красного плоского лишая;
- ✧ на фоне склеродермии или дистрофии вульвы (склероатрофического лихена).

Специфические вульвовагиниты могут возникать при следующих заболеваниях:

- ✧ гонорея;
- ✧ урогенитальный трихомоноз;
- ✧ урогенитальный хламидиоз;
- ✧ урогенитальный микоплазмоз;
- ✧ туберкулёз;
- ✧ грибковые инфекции (грибы рода *Candida*);
- ✧ генитальный герпес;
- ✧ папилломавирусная инфекция;
- ✧ детские вирусные инфекции (корь, скарлатина, дифтерия, ветряная оспа).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Особое значение в развитии неспецифического воспалительного процесса половых органов имеет перенапряжение защитных систем организма девочки, опосредованное целым рядом факторов:

- ✧ угнетение иммунитета;
- ✧ дисбактериоз родовых путей матери;
- ✧ нарушение нормального периода адаптации новорождённого;
- ✧ нарушение становления микробиоценозов слизистых оболочек ребёнка;
- ✧ частые ОРВИ;
- ✧ гипертрофия элементов лимфоидного аппарата носоглотки.

В значительной степени на здоровье ребёнка влияют экологическое неблагополучие, изменение качества пищи, содержащей всё возрастающее количество веществ неприродного происхождения (синтетических компонентов).

Рецидивы неспецифических бактериальных вульвовагинитов у девочек в 82% случаев возникают на фоне обострения экстрагенитальной патологии, выступающей одним из ведущих причинных факторов риска развития вульвовагинита, мощным источником инфекции. В анамнезе пациенток с вульвовагинитом с одинаковой частотой встречаются системные заболевания крови, экссудативный диатез, гломерулонефрит, цистит, пиелит, энтеробиоз. В 5–8% случаев вульвовагиниты сопутствуют СД, тиреотоксикозу, эндогенному ожирению.

Установлено, что вульвовагинит чаще встречается у детей с хроническими заболеваниями носоглотки, так как у часто болеющих респираторными заболеваниями детей происходит депрессия клеточного иммунитета и возрастает частота реакций гиперчувствительности замедленного типа.

Перед рождением и в периоде новорождённости слизистая оболочка влагалища девочки преимущественно состоит из 3–4 слоёв плоского эпителия промежуточного типа. Однако под влиянием эстрогенов и прогестерона, поступивших из материнско-плацентарного кровотока или с молоком матери, эпителиальные клетки обладают способностью продуцировать гликоген и тем самым поддерживать жизнедеятельность молочнокислых бактерий. Лишь спустя 3–4 ч неонатального периода, когда усиливается процесс десквамации эпителия и помутнение шеечной слизи, во влагалище можно обнаружить лактобациллы, бифидо- и коринебактерии, единичную кокковую флору.

Накопление в процессе жизнедеятельности лактофлоры молочной кислоты обусловливает смещение кислотно-щелочного равновесия среды влагалища новорождённой девочки в кислую сторону (pH 4,0–4,5). Бифидобактерии, так же, как и лактобактерии, защищают слизистую оболочку влагалища от воздействия не только патогенных, но и условно-патогенных микроорганизмов и их токсинов, препятствуют распаду секреторного иммуноглобулина (IgA), стимулируют образование интерферона и лизоцима. Резистентности организма новорождённой девочки способствует высокое содержание IgG, поступившего через плаценту от матери. Значительное падение уровня эстрогенов происходит в течение 10 сут с момента рождения. Именно в этот период элиминация эстрогенов обусловливает так называемый «половой криз» и появление менструальноподобных выделений примерно у 10% новорождённых. Эпителиальные клетки теряют способность к пролиферации и синтезу гликогена. К концу первого месяца жизни девочки тонкий и легко ранимый влагалищный эпителий представлен только базальными и парабазальными клетками. Реакция влагалищного содержимого становится щелочной, pH повышается до 7,0–8,0. Лакто- и бифидобактерии исчезают.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления неспецифических вульвовагинитов схожи и укладываются в общее представление о воспалительном процессе вульвы и влагалища независимо от этиологического фактора.

Клинически вульвовагиниты характеризуются ощущением жжения после мочеиспускания, зудом, болью, дискомфортом в области наружных половых органов, местными катаральными проявлениями от минимальной пастозности вульвы до разлитой гиперемии и инфильтрации с переходом на кожу промежности и бёдер, наличием белей различного характера в зависимости от вида возбудителя: от серозно-гнойных до гнойно-кровянистых.

Вульвовагиниты могут протекать латентно без характерных жалоб и выраженной клинической картины, диагноз которых подтверждается лабораторными исследованиями.

При переходе острого вагинита в хронический основным симптомом служат выделения из половых путей в незначительном количестве.

При объективном исследовании определяют гиперемию вульвы, наружных половых органов, аногенитальной области и их отёчность.

ДИАГНОСТИКА

Клинические проявления вульвовагинитов:

- ✧ выделения из половых путей:
  - – гноевидные;
  - – с примесью крови;
  - – гноевидно-кровянистые;
  - – творожистые;
  - – сливкообразные.
- ✧ гиперемия и отёчность вульвы;
- ✧ дискомфорт (рези, жжение и тому подобное);
- ✧ болезненность вульвы;
- ✧ дизурия;
- ✧ зуд вульвы и влагалища.

Острый вульвовагинит протекает с ярко выраженными клиническими проявлениями, хронический — со стёртой клинической картиной.

Особенностей клинического течения вульвовагинитов в разных возрастных группах нет.

Лабораторные и инструментальные исследования:

- ✧ полное клиническое обследование, включая клинический анализ крови, общий анализ мочи, анализ мочи по Нечипоренко;
- ✧ гинекологический осмотр;
- ✧ вагиноскопия;
- ✧ ректоабдоминальное исследование;
- ✧ УЗИ;
- ✧ визуальная оценка выделений из половых путей;
- ✧ микроскопическое исследование влагалищного отделяемого;
- ✧ микробиологическое исследование отделяемого и влагалищного содержимого с определением чувствительности флоры к антибиотикам и бактериофагам;
- ✧ ПЦР-диагностика инфекций, передающихся половым путём;
- ✧ серологическое исследование;
- ✧ исследование соскоба с перианальных складок на энтеробиоз и кала на яйца глистов.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику при подозрении на вульвовагинит необходимо провести с заболеваниями шейки матки и пороком развития влагалища.

Показания к консультации других специалистов

При хроническом неспецифическом бактериальном вульвовагините у девочки необходимы консультации врачей: педиатра, оториноларинголога, стоматолога и нефролога.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

Лечение при неспецифическом бактериальном вульвовагините необходимо начинать с ликвидации основного очага инфекции (хронические заболевания ротоносоглотки, пиелонефрит, гельминтоз, кариозные зубы и т.д.).

Лечение должно включать:

- ✧ инстилляцию влагалища растворами антисептиков;
- ✧ антибактериальное воздействие с учётом чувствительности выделенной микрофлоры к антимикробным препаратам;
- ✧ применение противогрибковых ЛС;
- ✧ применение эубиотиков;
- ✧ десенсибилизирующее лечение;

- ✧ иммуномоделирующее лечение (по показаниям);
- ✧ назначение адаптагенов;
- ✧ витаминно-минеральный комплекс.

Цели лечения

Ликвидация воспалительного процесса, отсутствие клинических симптомов заболевания и нормализация влагалищного микробиоценоза.

Показания к госпитализации

Хронические рецидивирующие вульвовагиниты.

Медикаментозное лечение

Лечение зависит от причины возникновения вульвовагинита.

Лечение вульвовагинита, вызванного наличием инородного тела во влагалище, начинают с удаления инородного тела. Затем производят промывание влагалища антисептическими растворами (см. «Лечение неспецифического вульвовагинита»).

Лечение вульвовагинита, вызванного энтеробиозом, целесообразно начинать с антигельминтного (противоглистного) воздействия. Влагалище промывают антисептическими растворами.

Наиболее труден для лечения неспецифический вульвовагинит, как правило, протекающий хронически. Его обострения обычно происходят после ОРЗ, гриппа или любой другой инфекции, а также при обострении хронического тонзиллита или хронической инфекции другой локализации.

Лечение включает местные и общие мероприятия.

Местное лечение — промывание влагалища растворами антисептиков: [нитрофурал (фурацилин▲), октенисепт® для слизистых оболочек, гидроксиметилхиноксилиндиоксид (диоксидин▲), бензилдиметил-миристоиламино-пропиламмоний (мирамистин▲), лидокаин + хлоргексидин (инстиллагель▲), коларгол℞, альбуцид, малавит℞, тантум роза®] по катетеру или введение препарата хлоргексидин (гексикон Д▲) по 1 вагинальной свече 2 раза в сутки в течение 10 дней, а также аппликации на наружные половые органы гелей, кремов или мазей со свойствами: антисептическими [гель хлоргексидин (гексикон▲)], анестезирующими [лидокаин + прилокаин (эмла▲), катеджель℞], вяжущими [цинково-висмутовая мазь℞] и десенсибилизирующими [мометазон (элоком▲), метилпреднизолона ацепонат (адвантан▲), клобетазол (дермовейт▲) и другие]. Палочки с антибиотиками во влагалище следует использовать строго по показаниям при неэффективности перечисленных препаратов с учётом вида и количества обнаруженных микробных агентов.

В комплексе с антибиотиками обязательно назначение антимикотических, антигистаминных препаратов, эубиотиков или пробиотиков.

Также применяют иммуномодуляторы: свечи виферон-1℞ или кипферон▲ 1 раз в сутки во влагалище или прямую кишку в течение 20 дней. Возможно УФО или светолечение области вульвы.

Общее лечение включает в себя санацию очагов хронической инфекции (ЛОР-органов, ЖКТ, мочевыделительной системы), лечение заболеваний кожи, закаливающие мероприятия, обучение правилам личной гигиены.

При бактериальном вагинозе дозу и длительность лечения подбирают с учётом возраста и массы тела ребёнка. При лечении для профилактики возникновения кандидозного вульвовагинита сочетают антипротозойные препараты или антибиотики с антимикотическими препаратами.

Метронидазол (трихопол▲, флагил▲) по 250 мг 2 раза в сутки внутрь и по 500 мг/сут интравагинально в течение 5 дней и/или клиндамицин (клиндацин▲) 2% крем по 5 мг интравагинально 3 дня.

Флуконазол (дифлюкан▲, микосист▲) для детей в возрасте до 12 лет — по 3–12 мг/кг в сутки, для детей старше 12 лет — по 50–150 мг однократно во второй и последний день приёма метронидазола или клиндамицина. Возможно применение натамицина (пимафуцин▲) детям в возрасте до 12 лет — по 0,1 г 2 раза в сутки, старше 12 лет — 4 раза в сутки в сочетании со натамицином в форме вагинальных суппозиториев (0,1 г в 1 свече в сутки) в течение 5–10 дней или итраконазола (орунгал▲) в дозе 200 мг/сут в течение 3 дней.

Основу лечения микотического вульвовагинита составляют антимикотические препараты. Продолжительность лечения зависит от клинического эффекта.

Флуконазол для детей в возрасте до 12 лет — по 3–12 мг/кг в сутки, для детей старше 12 лет — по 50–150 мг однократно или по 50 мг/сут в течение 3 дней. Возможно применение натамицина детям в возрасте до 12 лет — по 0,1 г 2 раза в сутки, старше 12 лет — 4 раза в сутки в сочетании с натамицином в форме вагинальных суппозиториев (0,1 г в 1 свече в сутки) в течение 5–10 дней или итраконазола в дозе 200 мг/сут в течение 3 дней или кетоконазола (низорал▲) не более 400 мг/сут в течение 5 дней.

При хроническом рецидивирующем и системном кандидозе применяют комбинацию пероральных препаратов с интравагинальными антимикотическими средствами: клотримазол по 1 свече во влагалище в течение 7 дней или бутоконазол (гинофорт▲) 1 доза в сутки однократно, или натамицин по 1 свече на ночь в течение 6 дней, или эконазол (гино-певарил▲) по 1 свече (50 или 150 мг) в течение 3 дней, или сертаконазол (залаин▲) — 1 свеча на ночь (300 мг) однократно. Для достижения полного выздоровления проводят, как правило, два курса с 7-дневным интервалом.

В лечении инфекционно-микотических вульвовагинитов применяют комбинированный препарат тержинан▲, в состав которого включены тернидазол, неомицина сульфат, нистатин и микродоза преднизолона. Также применяют нифурател (макмирор▲), содержащий 500 мг нифурателa и 200 000 ЕД нистатина, или метронидазол + миконазол (клион-Д 100▲), состоящий из 100 мг метронидазола и 100 мг миконазола нитрата, или полижинакс▲, в состав которого входят неомицин, полимиксин В, нистатин и гель диметилполисилоксана. Препараты применяют однократно интравагинально на ночь в течение 10 дней.

При обнаружении специфической инфекции (хламидии, микоплазма, уреаплазма, гонорея, трихомониаз), лечение проводят антибактериальными препаратами, к которым чувствительны данные микроорганизмы. В таком случае необходимо обследование на эти виды инфекции и лечение других членов семьи больной девочки.

Лечение вульвовагинита трихомонадного

Применяют противопротозойные средства общего и местного действия.

Таблетки метронидазола внутрь принимают в дозе с учётом возраста ребёнка (в возрасте 1–5 лет — по 80 мг 2–3 раза в сутки, 6–10 лет — по 125 мг 2–3 раза в сутки, 11–14 лет — по 250 мг 2–3 раза в сутки) в течение 10 дней. Девочки-подростки принимают метронидазол по схемам, принятым для лечения трихомониаза у взрослых.

Одновременно с приёмом внутрь антипротозойных препаратов производят туалет влагалища слабодезинфицирующими средствами, назначают вагинальные препараты, содержащие метронидазол, нифурател и другие противотрихомонадные средства.

При длительном рецидивирующем трихомониазе целесообразно применять вакцинотерапию: солкотриховак▲ 0,5 мл внутримышечно, 3 инъекции с интервалом 2 нед, затем через год 0,5 мл внутримышечно однократно.

Критериями излеченности считают отсутствие клинических проявлений и отрицательные результаты микроскопического и культурального исследований, сделанных через 7–10 дней после окончания лечения.

Лечение вульвовагинита гонорейного

Лечение вульвовагинита гонорейного должен проводить дерматовенеролог.

Все девочки дошкольного возраста, посещающие детские учреждения, после окончания лечения по поводу гонореи остаются в стационаре в течение 1 мес для установления излеченности. За это время делают 3 провокации и 3 посева (1 раз в 10 дней). Критерием излеченности гонореи у детей служат нормальная клиническая картина и отрицательные результаты повторных лабораторных исследований после 3 провокаций.

Антибиотики выбора — препараты группы пенициллина (бензилпенициллин, ампициллин, ампициллин + оксациллин (ампиокс♠), оксациллин). Также возможно применение макролидов, аминогликозидов, тетрациклинов.

Сульфаниламидные препараты назначают при непереносимости или неэффективности антибиотиков из расчёта 25 мг/кг в первый день приёма и по 12,5 мг/кг в последующие дни, курсом лечения 5–7 дней.

Иммунотерапию применяют при «свежей» торпидной, хронической форме гонореи, при рецидивах заболевания, а также при неэффективности антибактериального лечения. Детям до 3 лет иммунотерапию гоновакциной не проводят.

Лечение вульвовагинита хламидийного и микоплазменного

Лечение урогенитального хламидиоза должно быть комплексным с применением в соответствии с обнаруженной иммунной патологий антибактериальных и противогрибковых средств, интерферонов, иммунокорректоров.

Антибиотики: азитромицин (сумамед♠) детям с массой тела до 50 кг — 20 мг/кг в первые сутки приёма и по 10 мг/кг в сутки на 2–5 сут; девочкам с массой тела более 50 кг — в первые сутки 1,0 г, 2–5 сут по 0,5 г/сут; или рокситромицин (рулид♠) для детей в возрасте до 12 лет — 5–8 мг/кг в сутки, для детей старше 12 лет — по 150 мг 2 раза в сутки 7–12 дней, или кларитромицин (клацид♠) для детей в возрасте до 12 лет — 7,5 мг/кг, для детей старше 12 лет — 125–250 мг 2 раза в сутки 7–12 дней, или джозамицин (вильпрафен♠) для девочек в возрасте от 3 мес до 1 года — по 7,5–15,0 мл/сут суспензии внутрь, в возрасте 1–6 лет — по 15–30 мл/сут, в возрасте 6–14 лет — по 30–45 мл/сут, в возрасте старше 14 лет — по 1–2 г или 30–50 мл/кг в сутки 7–14 дней, или мидекамицин (макропен♠) детям в возрасте до 12 лет — по 20–40 мг/кг 2 раза в сутки, детям в возрасте старше 12 лет — по 400 мг 3 раза в сутки 7–14 дней, или доксициклин (юнидокс солютаб) — только детям в возрасте старше 8 лет. Для девочек с 8 до 12 лет — 4 мг/кг в первые сутки, по 2 мг/кг 2 раза в сутки 2–7 дней, для девочек в возрасте старше 12 лет 200 мг внутрь в первый приём, затем 100 мг 2 раза в сутки 2–7 дней.

Во избежание развития кандидоза применяют антимикотические средства.

Для коррекции иммунных нарушений назначают кипферон♠ или виферон-1 по 1 суппозиторию 1 раз в сутки ректально или интравагинально в течение 10 дней.

Для нормализации микрофлоры кишечника после приёма антибиотиков можно назначить бактисубтил♠, лактобактерии ацидофильные + грибки кефирные (ацилол♠), хилак-форте♠, нормофлорин Б♠ или нормофлорин Д♠, линекс♠, эвиталия℗ и др.

Системная энзимотерапия: вобэнзим♠ детям до 1 года — по 1 драже на 6 кг массы тела в сутки, девочкам старше 12 лет — по 3 драже 3 раза в сутки в течение 3–6 нед.

Критерием излеченности служат отсутствие антигена в мазке, взятом не ранее 21 дня после применения антибиотиков, и положительная динамика титров антител.

Лечение вульвовагинита при герпесвирусной инфекции

В основе лечения — системное воздействие противовирусными препаратами: ацикловир по 200 мг 5 раз в сутки или валацикловир по 500 мг 2 раза в сутки в течение 5 дней.

Местно применяют противовирусные мази (ацикловир и другие) в течение 5–10 дней.

Лечение атопического вульвовагинита

При атопических вульвовагинитах ведущими компонентами успешного лечебного воздействия служат исключение контакта с аллергеном, соблюдение гипоаллергенной диеты, выполнение назначений аллерголога. Необходимо отрегулировать питание ребёнка, исключить продукты, содержащие облигатные аллергены (например, рыба, яйца, цитрусовые, шоколад, мёд, клубника и другие), гистаминолибераторы (мясные и рыбные бульоны, жареные, копчёные и острые блюда, сыр, яйца, бобовые, квашеные, мочёные, маринованные продукты, шоколад) и гистаминоподобные вещества (томаты, грецкие орехи).

Применяют антигистаминные препараты курсом лечения до 2 нед: цетиризин (зиртек▲) от 6 мес до 6 лет — 5 мг или 5 мл раствора в сутки, старше 6 лет — 10 мг 1 раз в сутки; дезлоратадин (эриус▲) детям в возрасте 2–5 лет по 1,25 мг/сут в виде сиропа, с 6 до 11 лет — 2,5 мг/сут, 12 лет и старше — 5 мг/сут; фексофенадин (телфаст▲, гифаст▲) детям в возрасте с 6 до 12 лет — по 30 мг 2 раза в сутки, с 12 лет — 120–180 мг/сут.

Следует лечить дисбактериоз кишечника, усиливающий проявления аллергии в связи с увеличением всасывания аллергенов воспалённой слизистой оболочкой кишечника, нарушением превращения продуктов, повышенным образованием гистамина из гистидина пищевого субстрата под действием условно-патогенной флоры и т.п.

При возникновении осложнения в виде пиодермии необходимо антибактериальное воздействие. Выбор препарата определяется чувствительностью микрофлоры.

В хронической стадии заболевания местное лечение проводят средствами, улучшающими метаболизм и микроциркуляцию в очагах поражения (1% раствор танина℞, отвар коры дуба (дуба кора), целестодерм 0,1% мазь, крем 1–2 раза в сутки), эпителизирующие и кератопластические средства [актовегин▲ 5% мазь, солкосерил▲, декспантенол (бепантен▲), мази с витамином А].

Хирургическое лечение

Показано в исключительных случаях при сочетании вульвита или вульвовагинита с полным заращением половой щели и невозможностью полноценного самопроизвольного мочеиспускания. Производят разделение сращения (синехии) задней спайки и малых половых губ с последующей обработкой зоны сращения и вульварного кольца утром и днём смесью крема траумель С▲ и контрактубекса▲, на ночь — кремом эстриол (овестин▲) в течение 10–14 дней.

Показания к консультации других специалистов

Вульвовагиниты, неподдающиеся проводимому лечению.

Примерные сроки нетрудоспособности

От 7 до 14 дней.

Дальнейшее ведение

В процессе лечения осмотр и забор содержимого влагалища осуществляют на 3-й и 7-й дни. После излечения бактериального неспецифического вульвовагинита контрольный осмотр проводят через 30, 60 и 90 дней после окончания лечения. Профилактический осмотр делают один раз в год, затем — в декретируемые сроки.

Информация для пациента (краткие рекомендации)

В целях профилактики повторного вульвовагинита необходимо тщательное соблюдение правил интимной гигиены, особенно в общественных местах. Не рекомендуется подмывание наружных половых органов с мылом, так как бактериостатический эффект мыла может вызвать нарушение защитных свойств кожи вульвы и промежности и привести к возникновению дерматита и рецидиву вульвита. Во влагалище девочек индигенной флорой являются бифидобактерии, поэтому небезопасно назначать местное лечение препаратами, содержащими лактобактерии. Девочкам не рекомендуется ношение синтетического нижнего белья и трусиков, не полностью закрывающих зону промежности и ягодичных складок (например, трусики-стринги или трусики в форме спортивных плавок с разрезами в боковых швах). Необходимо своевременное лечение и санация очагов инфекции (хронические заболевания ротоносоглотки, пиелонефриты, кариозные зубы и так далее) и глистной инвазии, избегание необоснованного применения антисептических, антибактериальных препаратов и глюкокортикоидов, проведение закаливания (занятия спортом, водные процедуры).

Прогноз

Прогноз благоприятный.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Кулаков В.И., Алешкин В.А., Богданова Е.А. и др. Инфекции, передаваемые половым путём у девочек: пособие для врачей. — М., 2000. — 19 с.

Богданова Е.А. Гинекология детей и подростков. — М., 2000.

Коколина В.Ф., Зубакова О.В. Диагностика и лечение урогенитальных инфекций в гинекологии детского и подросткового возраста: методическое пособие. — М., 1998.

Кулаков В.И., Уварова Е.В. Стандартные принципы обследования и лечения детей и подростков с гинекологическими заболеваниями и нарушениями полового развития. — М.: Триада-Х, 2004. — С. 40, 41, 64–68.

Справочник Видаль. Лекарственные препараты в России. — М.: АстраФармСервис, 2003.

Султанова Ф.Ш. Состояние влагалища и шейки матки у девочек допубертатного возраста с различным уровнем стероидных гормонов: автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2003.

Плиева З.А. Клинико-иммунологические особенности урогенитального хламидиоза у девочек: автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2003.

Немченко О.И. Лечение хламидиозов и генитальных микоплазмозов у девочек // Репродуктивное здоровье детей и подростков. — 2006. — № 5. — С. 30–52.

Уварова Е.В. Кандидный вульвовагинит в практике детского гинеколога // Русский медицинский журнал. — 2000. — № 18. — С. 798–802.

Предметный указатель

А
Аденома гипофиза 394
Аденалит аутоиммунный 385
Адреноблокаторы 304, 309
Адренолейкодистрофия 385
Альбуминурия 366, 453
Альвеолит
– фиброзирующий
–– идиопатический 142
–– токсический 141
– экзогенный аллергический 139
Альдостерон 275, 387, 390
Амилоидоз 385
Ангина 62, 726
Ангиопатия диабетическая 366
Анемия
– пернициозная 386
– серповидноклеточная 398
– Фанкони 398
Анизометропия 812
Аномалии развития влагалища и матки 955
Анорексия нервная 387
Антропометрия 396
Аплазия
– гипофиза 374, 396
Аскаридоз 601
Астигматизм 812
Астма бронхиальная 95
– астматический статус 95
– пикфлоуметрия 102
– профилактика 96
– спирометрия 102
– фармакотерапия 106
Аутизм 788
Афазия 370
Афанасьева–Пфейффера палочка 119
Ахондроплазия 398
Ацидоз почечный тубулярный 398

Б
Барретта пищевод 148
Бешенство 561
Блокаторы медленных кальциевых каналов 310
Болезни уха, горла и носа 848
Болезнь
– Аддисона 323, 385
– Андерсен 411
– Бехчета 844
– Борнхольма 752
– Вильсона–Коновалова 430
– Герса 411
– Гирке 411
– Гиршпрунга 375
– Гоше 201, 968
– Грейвса 377
– Гунтера 442
– Данона 412
– Иценко–Кушинга 392
– Кавасаки 196, 846
– Кори 411
– Крона 398, 968
– Легга–Кальве–Пертеса 469, 522
– Лоупинга 586
– МакАрдла 412, 417
– Осгуд–Шлаттера 469
– Паркинсона 331
– Помпе 201, 411, 417
– Риттера 638
– Фабри 201
– Форбса 411
– Шейерманна–Мау 542
– Эрлахера–Блаунта 469
Бронхиолит 90
Бронхит 86
– возбудители 87
– острый 87
–– облитерирующий 87
–– обструктивный 87
– рецидивирующий 88
–– обструктивный 89
Бруцеллёз 565

В
Вазодилататоры 308
Вильмса опухоль 285
Вирус
– иммунодефицита человека 597
– Роцио 589
– Эпстайна–Барр 65, 66, 187, 194
Витилиго 386
ВИЧ-инфекция 592
Волчанка системная красная 844
Воячека пятна 859
Вульвовагинит 1008
Вывих бедра врождённый 516

Г
Галактоземия 423
– тип I 426
– тип II 426
– тип III 426
Гальберштедтера–Провачека тельца 833
Гамартома
– гипофиза 394
Гельминтозы 601
Гемосидероз 143
Гепатит вирусный
– А 570

– B 575
–– антигены 579
– C 583
Герпес
– опоясывающий 701
– простой 619
–– генитальный 622
–– офтальмогерпес 622
–– с поражением нервной системы 622
Гидроцефалия 395
Гинекология детская
– девственной плевы аномалии 952
– организация помощи 944
– отклонения формообразования молочных желёз 950
– степень полового развития 949
Гиперальдостеронизм 392
Гиперандрогения 457
Гиперинсулинизм 403
Гиперкортицизм 382, 392
Гиперметропия 812
Гиперпаратиреоз 403
Гипертензия артериальная 280
– диагностика 291
– симптоматическая 297
– техника измерения 282
– этиология 285
Гипертрихоз 397
Гиперурикемия 459
Гипоальдостеронизм 385
Гипогликемия 370
Гипопаратиреоз 386, 402
Гипопитуитаризм 386, 394
Гипотензия артериальная 317, 387
– клинические варианты течения 325
– симптоматическая 331
Гипотиреоз 373
– врождённый первичный 374
Гипофизит 395
– аутоиммунный 386
Гипохондроплазия 398
Гистиоцитоз 395, 399
Гликогеноз 398, 409
– II типа 417
– IV типа 416
– IX типа 417
– I типа 415
– VII типа 418
– VI типа 417
– V типа 418
– XI типа 419
– X типа 419
Гормон тиреотропный 374
Гранулематоз Вегенера 28, 846

Д
Дезоксикортикостерон 390
Депрессия 798
Дерматит атопический 34
Дерматомиозит 387
Деформации стоп при системных заболеваниях опорно-двигательного аппарата 510
Диабет
– несахарный 396, 398
– сахарный 363, 378, 456
Дизентерия 642
Дислалия 783
Дислипидемия 455
Дисменорея пубертатного периода 987
Дисплазия мезолитическая 398
Диспраксия 786
Дистония
– вегетососудистая 378
– нейроциркуляторная 387
Дифтерия 624

З
Заболевание
– острое респираторное 55
Задержка полового созревания 965
Зоб
– диффузный
–– нетоксический 379
–– токсический 377
– узловой 381
– Хашимото 382
– эндемический 380

И
Иерсиниоз
– интраинтестинальный 629
– экстраинтестинальный 746
Илеус мекониальный 166
Инсулинорезистентность 455
Инсулинотерапия 368
Инфаркт гипофиза 395
Инфекция
– гемофильная 616
– кандидозная 635
– кишечная 640
– Коксаки и ECHO 750
–– герпетическая ангина 752
–– лихорадка 751
– менингококковая 693
– микоплазменная 699
– острая респираторная 55
– острая респираторная вирусная 55
– паротитная 705
– пневмококковая 709
– стафилококковая 717
– стрептококковая 722
– цитомегаловирусная 743

К
Кандидоз 386
Кандидомикоз 635
Кардиомиопатия 201
– аритмогенная 203, 222
– воспалительная 201
– гипертоническая 201
– гипертрофическая 209
– дилатационная 202
– идиопатическая 201
– ишемическая 201
– метаболическая 201
– рестриктивная 203, 217
Кариотипирование 391
Катаракта 403
Квашиоркор 398

Кератит 830
Кетле индекс 453
Кетоацидоз диабетический 365
Кетоз 365
Коагуляция лазерная 366
Коклюш 669
Кома микседематозная 373
Конъюнктивит 830
– аллергический 839
– вирусный 834
– вызванный вирусом контагиозного моллюска 838
– герпетический 836
– хламидийный 833
Короткова тоны 282
Кортизол 387
Кортикостерома 392
Корь 674
Косоглазие 822
Краниофарингеома гипофиза 394
Краснуха 678
Криз
– аддисонический 388
– надпочечниковая недостаточность 387
– надпочечниковый 388
Криз
– гипертонический 308
– тиреотоксический 378
Крипторхизм 397
Кровотечение маточное 995
Кромоны 29, 31, 110
Куссмауля дыхание 365

Л
Ларингит острый 75
Легионеллез 682
Лейшманиоз
– висцеральный 684
– кожный 686
Лимфома
– Беркитта 593
– Капоши 593
Липоидоз 398
Листериоз 687
Лихорадка
– геморрагическая
–– крымская 615
–– омская 613
–– с почечным синдромом 611

М
Малярия 690
Манту реакция 887
Менархе 948
Менингит 695
– менингококковый 696
– пневмококковый 713
Менингококкемия 695
Менингоэнцефалит менингококковый 697
Микрогения 397
Микрогнатия 397
Микседема претибиальная 378
Миокардит 185
– критерии диагностики 191
– сцинтиграфия 191
– эпидемиология 186
– этиология 187
Миопия 811, 816
Мононуклеоз инфекционный 633
Муковисцидоз 146
– гастроэзофагеальный рефлюкс 168
– мекониальный илеус 166
– пневмоторакс 169
– поражения печени 167
Мукополисахаридоз 375, 398
– тип I 436
– тип II 440
– тип III 442
– тип IV 444
– тип IX 448
– тип VI 446
– тип VII 447

Н
Нанизм гипофизарный 375, 394
Нарушение
– осанки 535
– ритма сердца 227
– транспорта моносахаров 431
Недостаточность
– надпочечниковая 385
–– острая 388
– сердечная 254
– соматотропная 394
– фруктозо-1,6-бифосфатазы 428
Нейропатия диабетическая 366
Некробиоз липоидный 366
Непереносимость фруктозы наследственная 428
Нефрокальциноз 404
Нефронофтиз Фанкони 398
Нефропатия диабетическая 366
Нистагм 824

О
Ожирение 453
Описторхоз 608
Опухоли
– скелета доброкачественные 553
– скелета доброкачественные костеобразующие
–– остеобластома 556
–– остеоид-остеома 555
–– остеома 554
– скелета доброкачественные хрящеобразующие
–– гигантоклеточная опухоль 558
–– периостальная хондрома 556
–– хондробластома 557
–– хондромиксоидная фиброма 558
–– энхондрома 556
Опыт
– Ринне 879
– Швабаха 879
Организация ортопедической помощи детям 470
Орнитоз 703
Оспа ветряная 567
Остеомиелит гематогенный 546
Остеохондроз позвоночника 542

Отит острый средний 864
Отсталость умственная 777
Офтальмопатия эндокринная 378

П
Паракоклюш 704
Паратиф 660
Паротит эпидемический 705
Пауля–Буннелля реакция 634
Пилоростеноз 391
Пневмония 119
– Haemophilus influenzae 119
– Streptococcus pneumoniae 119
– другие возбудители 121
Пневмония 729
Подвывих атлантоаксиальный привычный 543
Полиартрит ювенильный 378
Полидипсия психогенная 400
Поллиноз 857
Поражение глаз при системных заболеваниях 842
– серонегативные спондилоартриты 843
– ювенильный псориатический артрит 844
– ювенильный ревматоидный артрит 843
Пороки врождённые
– адактилия 490
– аплазия кисти 490
– брахидактилия 489
– брахиметакарпия 495
– врождённая косорукость 478
– гипоплазия первого луча кисти 486
– истинный гигантизм 491
– камптодактилия 495
– плечелучевой синостоз 493
– полидактилия 482
– радиоульнарный синостоз 493
– развития верхних конечностей 472
– родовой паралич Эрба 496
– сгибательно-приводящая контрактура I пальца кисти 488
– синдактилия 473
– трёхфалангизм I пальца кисти 483
– ульнарная димелия 481
– эктродактилия 489
Пороки сердца
– врождённые 341
–– аномалия Эбштайна 359
–– аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии 360
–– дефект межжелудочковой перегородки 345
–– дефект межпредсердной перегородки 347
–– изолированный стеноз лёгочной артерии 358
–– коарктация аорты 356
–– открытый артериальный проток 351
–– открытый атриовентрикулярный канал 349
–– полная транспозиция магистральных артерий 354
–– стеноз аорты 357
–– тетрада Фалло 341, 352
Препараты антигистаминные 30, 50
Провачека–Гальберштедтера тельца 841
Прогерия 397
Псевдогипоальдостеронизм 386
Псевдогипопаратиреоз 402
Псевдотуберкулёз 746

Р
Рак щитовидной железы 381
Расстройства
– гиперкинетические 792
– поведения 795
–– не социализированные 796
–– социализированные 797
– развития речи и языка 781
– сиблингового соперничества 807
– эмоциональные 803
–– социальное 806
–– тревожное 804
–– фобическое 805
Рахит 375
Ренин 387
Ретинопатия диабетическая 366
Рефлекс
– Ашнера–Даньини 336
– Бабинского 697
– Чермака–Геринга 336
– Моро 874
Рефракция клиническая 811
Ринит
– аллергический 24, 857
–– группы аллергенов 28
–– круглогодичный 25
–– острый эпизодический 25
–– сезонный 25
– вазомоторный 27
– медикаментозный 28
– неаллергический 28
– острый инфекционный 27
Ринофарингит острый 56
Рожа 729

С
Сальмонеллёз 653
Саркоидоз 395, 844
Саркома Капоши 596, 601
Сепсис стафилококковый 720
Симптом
– Вейса 403
– Грефе 378
– Дальримпля 378
– Мёбиуса 378
– Пастиа 724
– Плеша 268
– Труссо 403
– Хвостека 403
–– Штелльвага 378
Синдактилия 397
Синдром
– CINCA 845
– адреногенитальный 389
– Айзенменгера 269, 347
– Алена–Мастерса 991
– Аллгрова 385

– Аспергера 788, 791
– Бонневи–Ульриха 975
– Бругада 227, 246
– Вискотта–Олдрича 41
– Вольфа–Паркинсона–Уайта 232
– Вольфрама 399
– врождённой йодной недостаточности 373
– Геллера 788, 791
– Гетчинсона–Гилфорда 397
– Гудпасчера 145
– Гунтера 440
– Гурлер 436, 437
– Гурлер–Шейе 436, 438, 439
– Дауна 155, 375
– Джервелла–Ланге–Нильсена 243
– диэнцефальный 981
– Иценко–Кушинга 392, 398, 968
– Каллманна 966, 968
– Картагенера 128
– Клайнфелтера 155
– Когана 843, 845
– Конна 392
– Корнелии де Ланге 397
– Лайелла 870
– Ларона 395, 396
– Лоренса–Муна–Барде–Бидля 968
– Маклеода 92
– Маркезани 817
– Мароти–Лами 446
– Марфана 536, 817
– метаболический 452
– Мориака 155
– Моркио 444
– нарушенного всасывания 403
– Нельсона 392
– нефротический 374
– Нунан 397
– Олбрайта 402
– Прадера–Вилли 780, 968
– предменструальный 989
– преждевременного полового развития 390
– приобретенного иммунодефицита 592
– разрыва гипофизарной ножки 396
– Расселла 966
– Рассела–Сильвера 968
– Рейе 430
– Рейтера 844
– Ретта 788, 790
– Санфилиппо 442, 443
– Свайера 966
– Свайра–Джеймса 88
– Сильвера–Рассела 397
– слабости синусового узла 248
– Слая 447
– Стивенса–Джонсона 870
– Стиклера 817
– Тернера 966
– удлиненного интервала QT 228
– Уотерхауса–Фридериксена 388, 693
– Фогта–Коянаги– Харады 845
– Хаммена–Рича 256
– Хейнера 144
– Хенда–Шюллера–Крисчена 399, 968, 975
– Шейе 436, 446
– Шерешевского–Тернера 397, 970
– Элерса–Данлоса 513
Синус урогенитальный 390
Синусит 848
– острый 69
Система
– ренинангиотензинальдостероновая 289, 297
Система
– симпатоадреналовая 370
Сифилис 385
Скарлатина 723
Склеродермия 387
Сколиоз 536
Слабовидение 827
Соматотропин 394
Спондилолистез 539
Стопы заболевания врожденные 500
– артрогрипоз 508
– гигантизм стоп 507
– косолапость 500
Струма ювенильная 380, 384
Струмэктомия 379

Т

Талассемия 398
Тахиаритмия суправентрикулярная 229
Тахикардия желудочковая 240
Тест
– глюкозотолерантный 367
– иммуноаллергосорбентный 26
Тиреоглобулин 383
Тиреоидит 708
– аутоиммунный 376, 382, 397
– лимфоцитарный 381
– острый гнойный 384
– подострый 384
Тиреопероксидаза микросомальная 383
Тиреотоксикоз 378
Тиф брюшной 660
Токсоплазмоз 732
Тонзиллит острый 62
Трантаса пятна 839
Трахома 736
Трихинеллез 606
Трихоцефалез 604
Туберкулез 385, 399, 882
– БЦЖ 595, 890, 900
– вираж туберкулиновых проб 886, 906, 927
– внелегочные формы 928
– внутригрудных лимфатических узлов 914
– возрастные особенности 937
– врожденный 939
– гематогенно-диссеминированный 921
– и беременность 938
– и ВИЧ-инфекция 939
– клинические формы 908
– костей и суставов 935
– мозговых оболочек 930
– обследование 886

– первичный туберкулезный комплекс 885, 909
– плеврит 924
– туберкулезная интоксикация 909
– туберкулезный сепсис 921
– туберкулинодиагностика 895
Тугоухость 872
Туляремия 737

Ф
Фарингит 728
Феохромоцитома 299
Филатова треугольник 724
Франка–Пуазейля формула 292
Франка–Старлинга механизм 257
Фруктозурия 428

Х
Хашитоксикоз 383
Хламидиоз 740
Холера 665
Хондродисплазия 375
Хориоменингит лимфоцитарный 591

Ц
Целиакия 398

Ш
Шигеллез 642
Шкала Таннера 292
Шок кардиогенный 192, 278

Щ
Щитовидная железа
– аплазия 374
– гипоплазия 374
– дисгенезия 374
– эктопия 374

Э
Экзема атопическая 34
Экстрасистолия желудочковая 238
Эктопия гипофиза 396
Эмметропия 811
Энцефалит 399
– вирусный
-- клещевой 586
-- комариный 589
– Ла Кросса 589
– Сент-Луис 589
Эпилепсия 403
Эпифизеолиз головки бедренной кости юношеский 529
Эшерихиоз 645
– энтерогеморрагический 651
– энтероинвазивный 649
– энтеропатогенный 646
– энтеротоксигенный 650

Я
Язва сибирская 714

Научно-практическое издание

Педиатрия

Национальное руководство

В двух томах

Том II

Подписано в печать 25.12.2008. Формат 70x100 1/16.
Бумага офсетная. Печать офсетная. Объём 64 печ. л.

Тираж 3000 экз. Заказ № 3254.
Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».
119021, Москва, ул. Россолимо, 4,
тел.: (495) 921-39-07, факс: (499) 246-39-47,
e-mail: info@geotar.ru, http://www.geotar.ru.

Отпечатано в ОАО «Типография "Новости"».
105005, г. Москва, ул. Ф. Энгельса, 46.

ISBN 978-5-9704-1151-3

О проекте «Национальные руководства»

«Национальные руководства» – серия практических руководств для непрерывного последипломного образования врачей по основным медицинским специальностям.

Аудитория национальных руководств – врачи различных специальностей, работающие как в учреждениях первичного звена, так и в стационарах; интерны, ординаторы, аспиранты; студенты старших курсов медицинских вузов; преподаватели медицинских вузов и учреждений последипломного образования; руководители лечебных учреждений.

К участию в подготовке национальных руководств приглашены ведущие российские специалисты. В редакционный совет вошли главные специалисты-эксперты Минздравсоцразвития России, руководители профессиональных медицинских обществ, академики РАН и РАМН, руководители научно-исследовательских учреждений и медицинских вузов.

Национальные руководства должны стать основой информационного обеспечения непрерывного профессионального образования врачей, проводимого под эгидой медицинских обществ.

В данной книге Вы найдёте ответы на важные практические вопросы:

- Что необходимо делать при возникновении миопии у детей раннего возраста?
- Каковы современные диагностические и лечебные алгоритмы инфекционных заболеваний?
- Какие существуют современные методы диагностики муковисцидоза?
- Как возможно предотвратить ранние осложнения сахарного диабета?
- Что делать при подозрении на туберкулёз лёгких?
- Какое место занимают гормональные препараты в лечении заболеваний репродуктивной системы у девочек?
- Какие подходы к лечению психических заболеваний у детей существуют?

ISBN 978-5-9704-1151-3